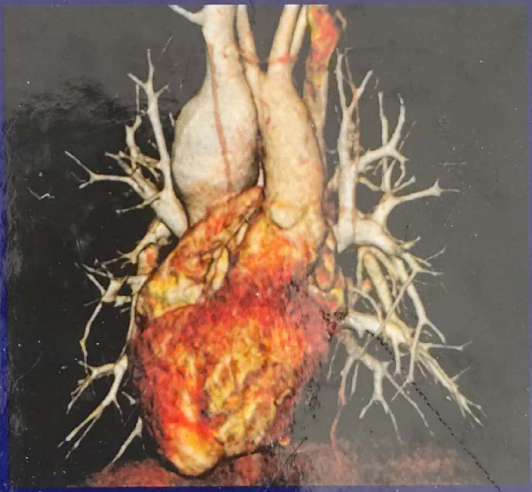
ION SOCOTEANU

TRATAT
DE
CARDIOPATII CONGENITALE



VOLUMUL III

EDITURA ACADEMIEI ROMÂNE

ION SOCOTEANU

TRATAT

DE

CARDIOPATII CONGENITALE

VOLUMUL III

Copyright © Editura Academiei Române, 2010.
Toate drepturile asupra acestei ediții sunt rezervate editurii.

EDITURA ACADEMIEI ROMÂNE
Calea 13 Septembrie nr. 13, sector 5,
050 711, București, România
Tel. 4021-318 8146, 4021-318 8106
Fax 4021-318 2444
E-mail: edacad@ear.ro
Internet: http://www.ear.ro

Descrierea CIP a Bibliotecii Naționale a României
SOCOTEANU, ION
Tratat de cardiopatii congenitale / Ion Socoteanu. -
București : Editura Academiei Române, 2010 -
3 vol.
ISBN 978-973-27-1795-0
Vol. 3. - 2010. - ISBN 978-973-27-1927-5

616.12

Referenți: Profesor univ. dr. LAURENȚIU POPESCU, Membru al Academiei Române,
Președintele Academiei de Medicină
Profesor univ. dr. LEONIDA GHERASIM, Membru de onoare al Academiei Române
Profesor univ. dr. CONSTANTIN POPA, Membru al Academiei Române

Redactor: MAGDALENA BEDROSIAN, IOLANDA POVARĂ
Tehnoredactori: MARIANA MOCANU, CĂTĂLINA RADU,
ANDREEA ION, SOFIA MORAR, NICOLETA ZORZON
Coperta: MARIANA ȘERBĂNESCU,
TEODORA OLIMPIA COJOCARU
GABRIELA CAMELIA SOCOTEANU

Bun de tipar: 20.05.2010; Format: 8/54×84
Coli de tipar: 123.25
C.Z. pentru biblioteci mari: 616.12 – 053.1
C.Z. pentru biblioteci mici: 616.1

TO MY BELOVED:

Eugenia
Aurora Iosefina
Cristina Coralia
Teodora Olimpia
Carmen Patricia
Gabriela Camelia

VOSTER IN NOSTER

LISTA ABREVIERILOR

AA – anevrism de aortă, antiagregant (în funcție de context)
AAA – anevrism de aortă abdominală
AAÎ – arc aortic întrerupt
ACC – artera carotidă comună
ACC/AHA – American College of Cardiology/American Heart Association (Colegiul American de Cardiologie/Asociația Americană Cardiacă)
ACI – artera carotidă internă
AD – atriul drept
ANGIO – angiografie
AO – aorta
AP – artera pulmonară
AS – atriul stâng, artera subclaviculară (în funcție de context)
ASA – American Society of Anesthesiology
ATI – anestezie terapie intensivă
AV – atrio-ventricular
BAV – bloc atrio-ventricular
BCC – boală cardiacă congenitală
BCP – bypass cardio-pulmonar (engl. CPB)
BCPIA – balon de contra-pulsație intraaortică (engl. IABP)
BiAo – bicuspidie aortică
CAVC – canal atrio-ventricular comun
CAP – canal arterial persistent
CC – cardiopatii congenitale
CEC – circulație extracorporeală
CHSS – Congenital Heart Surgeous Society
CMD – cardiomiopatia dilatativă
CMHO – cardiomiopatie hipertrofică obstructivă
CoAo – coarctație de aortă
CT – tomografie computerizată, corecție totală (în funcție de context)
DS – debit sanguin
DSA – defect septal atrial
DSP – derivație sistemico-pulmonară
DSV – defect septal interventricular
DVPA – drenajul venos pulmonar aberant
EACTS – European Association of Cardio-Thoracic Surgery (Societatea Europeană de Chirurgie Cardiotoracică)
ECG – electrocardiogramă
ECH – ecografie
ECH TE – ecografie transesofagiană
ECH TT – ecografie transtoracică
ECLS – extracorporeal life support (suport extracorporeal de menținere a vieții)
ECMO – extracorporeal membrane oxygenation (oxigenare prin membrană extracorporeală)
ECSS – European Cooperative Surgical Study
EEG – electroencefalogramă
EF – electrofiziologie
EHI – European Heart Institute (Institutul European al Inimii)
ENCOR – Enrasentan Clinical Outcomes Randomised Trial
ESV – extrasistolă ventriculară
EuroScore – European System for Cardiac Operative Risk Evaluation (Sistem european pentru evaluarea riscului operator cardiac)
FA – fibrilație atrială, filtru arterial (în funcție de context)
FAP – fără altă precizare
FAoP – fereastră aorto-pulmonară
FC – frecvența cardiacă (engl. HR – heart rate)
FE – fracție de ejecție
FV – fibrilație ventriculară
HTA – hipertensiune arterială
HTP – hipertensiune pulmonară
HVD – hipertrofie ventriculară dreaptă
HVS – hipertrofie ventriculară stângă
IA – insuficiența aortică (engl. AI – aortic insufficiency), ischemie acută, inimă artificială (în funcție de context)
IC – index cardiac (engl. CI – cardiac index), insuficiență cardiacă (în funcție de context)
ICC – insuficiența cardiacă congestivă
IEC – inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei
IGB – indice gleznă-braț
IOT – intubație orotraheală
ISCTS – International Society of Cardiothoracic Surgeons (Societatea Internațională a Chirurgilor Cardiotoracici)

ISCVS – International Society of Cardio-vascular Surgery
LCR – lichid cefalorahidian
MCC – malformație cardiacă congenitală
MCE – masaj cardiac extern
MRA – angiografia prin rezonanță magnetică
MRI – magnetic resonance imaging (imagistică prin rezonanță magnetică)
MSC – moartea subită cardiacă
MSOF – Multiple Systemic Organic Failure (insuficiență multiplă de organe)
MUSTIC – Multisite Stimulation in Cardiomiopathy
O_2 – oxigen
OpTIM – opțiunea Centrului de la Timișoara, optimizarea textului pentru apropierea maximală față de forma și fondul convenite, prin adăugiri la textele unor autori (în funcție de context)
PaO_2 – presiunea parțială a oxigenului
PVC – presiune venoasă centrală, policlorură de vinil (în funcție de context)
Qp – debit pulmonar
Qs – debit sistemic
RA – regurgitare aortică (sinonim cu IA – insuficiență aortică), unda de revers atrial (în funcție de context)
RM – regurgitare mitrală (sinonim cu IM – insuficiență mitrală)
RMN – rezonanța magnetică nucleară
RT – regurgitare tricuspidiană (sinonim cu IT – insuficiență tricuspidiană)
RVP – rezistență vasculară pulmonară
RVS – rezistență vasculară sistemică
Rx – radiografie toracică
SA – stenoză aortică
SaO_2 – saturația arterială de oxigen
SASV – stenoza aortică supravalvulară
SIV – sept interventricular
SM – stenoză mitrală
SP – stenoză pulmonară
SRC – Societatea Română de Cardiologie
STS – Society of Thoracic Surgeons (Societatea Chirurgilor Toracici din SUA)
STS/EACTS - Society of Thoracic Surgeons/European Association of Cardio Thoracic Surgery
SVA – stenoză valvulară aortică
TA – tensiunea arterială
TAC – trunchiul arterial comun
TAVS – tunelul aortico-ventricular stâng
TF – tetralogia Fallot (sinonim cu TOF)
TI – terapie intensivă
TQ – timp Quick
TS – timp de sângerare
TSV - tahicardie supraventriculară
TVM – transpoziție de vase mari (engl.TGA – transposition of the Great Arteries)
VCI – vena cavă inferioară
VCS – vena cavă superioară
VD – ventricul drept, vasodilatator (în funcție de context)
VDCDI – ventricul drept cu dublă cale de ieșire
VSCDI – ventricul stâng cu dublă cale de ieșire
VS – ventricul stâng
WPW – sindromul Wolff–Parkinson–White

CUPRINS

VOLUMUL I

Lista sponsorilor III
Lista autorilor IX
Lista abrevierilor XVII
Prefață XIX
Introducere XXI

SECȚIUNEA I

ASPECTE GENERALE ALE CARDIOPATIILOR CONGENITALE (CC)

1. Istoria cardiopatiilor congenitale 5
2. Epidemiologie cardiopatii congenitale: incidență, prevalență 39
3. Etiopatogenia cardiopatiilor congenitale 55
4. Implicația geneticii în cardiopatii congenitale 113
5. Embriologia cardiopatiilor congenitale 165
6. Terminologia clinică anatomo-topografică 227
7. Nomenclatura internațională diagnostică și terapeutică în cardiopatiile congenitale STS/EACTS 243

SECȚIUNEA II

POSIBILITĂȚI ȘI ETAPE DIAGNOSTICE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

8. Diagnosticul fizionomic: malformații velo-cardio-faciale 271
9. Diagnosticul electrocardiografic 293
10. Diagnosticul radiologic 349
11. Diagnosticul ecocardiografic 401
12. Cateterismul cardiac și angiografia 441
13. Diagnosticul CT și IRM al cardiopatiilor congenitale ..457
14. Aprecierea performanței miocardice și ventriculare în cardiopatiile congenitale 511
15. Aprecierea performanței ventilatorii în cardiopatiile congenitale 531
16. Algoritmul diagnostic în cardiopatiile congenitale și accesul logic și eficient la metode diagnostice 551
17. Clasificarea cardiopatiilor congenitale 577

SECȚIUNEA III

FORME MORFOFIZIOPATOLOGICE DE CARDIOPATIE CONGENITALĂ

18. Malpozițiile cardiace 613
19. Malformații congenitale ale pericardului 633
20. Întreruperea de arc aortic 645
21. Anomalii de arc aortic – inele vasculare 659
22. Coarctația de aortă 693
23. Canalul arterial persistent 755
24. Malformații congenitale ale valvei aortice 777
25. Malformații congenitale subvalvulare aortice 797
26. Malformații congenitale supravalvulare aortice 813
27. Comunicații aorto-cavitare, tunel aorto-miocardic . 827
28. Malformații cardiace ale valvei mitrale 833
29. Boala Ebstein 865
30. Atrezia de tricuspidă 885

VOLUMUL II

Lista abrevierilor V

SECȚIUNEA III

FORME MORFOFIZIOPATOLOGICE DE CARDIOPATIE CONGENITALĂ

31. Complexul Fontan 901
32. Stradling și overriding al valvelor atrio-ventriculare – atrezia comunicării atrio-ventriculare 925

33. Stenoza pulmonară 937
34. Atrezia de pulmonară (±DSV) 957
35. Cor triatriatum 985
36. Obstacole în drenajul venos pulmonar 999
37. Aspecte generale ale șuntului stânga-dreapta 1017
38. Defect septal interatrial 1039
39. Defect septal interventricular 1075
40. Defect septal atrio-ventricular (Canalul atrio-ventricular comun) 1123
41. Drenajul venos pulmonar aberant 1153
42. Fereastra aorto-pulmonară 1209
43. Trunchi arterial comun 1219
44. Sindromul cianotic în cardiopatiile congenitale (șunt, mixică, circuite) 1241
45. Complexul Fallot 1253
46. Ventriculul cu dublă cale de intrare 1299
47. Ventriculul stâng cu dublă cale de ieșire 1309
48. Ventriculul drept cu dublă cale de ieșire 1319
49. Transpoziția de vase mari 1349
50. Transpoziția corectată de vase mari (dubla discordanță) 1391
51. Ventriculul unic (morfologic sau funcțional) 1419
52. Hipoplazia de ventricul stâng 1441
53. Hipoplazia de cord stâng 1447
54. Malformațiile de ventricul drept (hipoplazic, divizare, boală Uhl) 1467
55. Tipuri morfofuncționale ale circulației pulmonare 1477
56. Boala vasculară pulmonară 1493
57. Hipertensiunea pulmonară: ghiduri ESC comentate .1519
58. Diverticuli, anevrisme, tumori cardiace 1583
59. Izomerismul atrial 1609
60. Malformații congenitale ale arterelor coronare 1625
61. Drenaj venos sistemic aberant 1671
62. Cardiomiopatii 1711
63. Fibroelastoza endocardică 1763
64. Tulburări congenitale de ritm și de conducere 1773
65. Moartea subită cardiacă la copil și făt 1795
66. Sindromul Marfan 1815

SECȚIUNEA IV

ASPECTE TERAPEUTICE GENERALE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

67. Aspecte ale organizării asistenței cardiace pediatrice 1823
68. Terapia farmacologică în cardiopatiile congenitale 1837
69. Terapia intervențională și hibridă în cardiopatiile congenitale 1847
70. Terapia chirurgicală în cardiopatiile congenitale 1885
71. Managementul anestezic în cardiopatiile congenitale .1915
72. Abordul chirurgical în cardiopatiile congenitale 1977

VOLUMUL III

Lista abrevierilor V

SECȚIUNEA IV

ASPECTE TERAPEUTICE GENERALE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

73. Circulația extracorporeală specifică cardiopatiilor congenitale 1983
74. Protecția miocardului specifică cardiopatiilor congenitale 2019
75. Ecocardiografia intraoperatorie în cardiopatiile congenitale 2071
76. Terapia intensivă în cardiopatiile congenitale 2109
77. Resuscitarea cardiocirculatorie și respiratorie în cardiopatiile congenitale 2141
78. Urgențe în cardiopatiile congenitale 2157
79. Suportul cardiocirculator în cardiopatiile congenitale 2185
80. Suportul respirator (ECMO) în cardiopatiilecongenitale 2201
81. Substituția funcțiilor organice (rinichi, ficat, tub digestiv) în cardiopatiile congenitale 2219
82. Echilibrul fluidocoagulant în cardiopatiile congenitale 2233
83. Transplantul cardiac, pulmonar și cardiopulmonar 2261
84. Chirurgia miniinvazivă în cardiopatiile congenitale 2297
85. Diagnosticul și tratamentul electrofiziologic în aritmii congenitale 2305
86. Tratamentul chirurgical în aritmii 2357
87. Infecțiile în chirurgia cardiopatiilor congenitale 2393
88. Recuperarea neuromotorie și reinserția socio-familială 2465
89. Aspecte psihosociale și familiale 2479
90. Tendințe actuale: ingineria celulară 2507
91. Anestezia la copiii purtători de cardiopatii congenitale operați pentru alte afecțiuni 2531

SECŢIUNEA V

CARDIOLOGIA MALFORMAŢIILOR CARDIACE CONGENITALE SPECIFICĂ VÂRSTELOR

92. Cardiologia fetală şi perinatală 2541
93. Cardiologia materno-natală 2623
94. Cardiologia neonatală 2645
95. Chirurgia specifică nou-născutului şi sugarului având cardiopatie congenitală 2745
96. Pediatria cardiopatiilor congenitale 2789
97. Copilul operat (precoce) pentru cardiopatie congenitală ajuns la maturitate (GUCH) 2841
98. Cardiopatiile congenitale la adult 2863

SECŢIUNEA VI

EVIDENŢE

99. Baza de date diagnostice şi terapeutice EACTS în cardiopatiile congenitale 2899
100. Modelul de algoritm al evidenţei cardiopatiilor congenitale 2921

BIBLIOGRAFIE OP–TIM

INDEX

CIRCULAȚIA EXTRACORPOREALĂ SPECIFICĂ CARDIOPATIILOR CONGENITALE

SECȚIUNEA IV **CAPITOLUL 73**

EUGEN SĂNDICĂ, ION SOCOTEANU, MARIUS FRÎNCULESCU,
CIPRIAN NICUȘOR DIMA

1. CONSIDERAȚII GENERALE
2. COMPONENTELE CIRCULAȚIEI EXTRACORPOREALE
    - 2.1. Pompe
        - 2.1.1. Perfuzie pulsatilă și perfuzie nepulsatilă
    - 2.2. Oxigenatoare
        - 2.2.1. Oxigenatoare cu bule
        - 2.2.2. Oxigenatoarele cu membrană
    - 2.3. Schimbătorul de căldură
    - 2.4. Circuitul (tubulatura)
        - 2.4.1. Rezervorul venos
        - 2.4.2. Circuitele heparinate
    - 2.5. Filtre
        - 2.5.1. Filtrele arteriale
        - 2.5.2. Ultrafiltrarea
    - 2.6. Canulele arteriale și venoase
3. RĂSPUNSUL INFLAMATOR SISTEMIC
4. LEZIUNI ALE ORGANELOR INDUSE DE BYPASS-UL CARDIO-PULMONAR
5. CONSTITUENȚII PRIMING-ULUI
6. HEMODILUȚIA ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE
7. STRATEGIILE PH-STAT ȘI ALFA-STAT
8. CONTROLUL OXIGENULUI PE DURATA BYPASS-ULUI CARDIO-PULMONAR
9. HIPOTERMIA
10. OPRIREA CIRCULATORIE ÎN HIPOTERMIE PROFUNDĂ

Op TIM

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. CONSIDERAȚII GENERALE

Operațiile pe cord deschis efectuate de rutină în prezent nu ar fi fost posibile fără susținerea artificială a circulației și respirației. Este incontestabil meritul lui Gibbon care a conceput și folosit pentru prima dată un aparat de circulație extracorporeală ce a permis realizarea primei operații pe cord deschis în 1953, respectiv închiderea unui defect septal interatrial **[1]**.

Cu toate acestea, abia în ultimii 20 de ani au fost în mod special dezvoltate oxigenatoare și componente specifice pentru bypass-ul cardio-pulmonar la nou-născuți și sugari. Aceasta este însă o consecință firească a unei piețe relativ mici desemnând chirurgia cardiacă congenitală și, în același timp, a costurilor mari ce implică dezvoltarea unor noi componete de CEC.

Îmbunătățirea spectaculoasă a rezultatelor chirurgiei cardiace congenitale la nou-născuți, sugari și copii în ultimii 15 ani are, fără îndoială, o legătură strânsă cu perfecționarea bypass-ului cardio-pulmonar și a componentelor acestuia.

2. COMPONENTELE CIRCULAȚIEI EXTRACORPOREALE

Componentele principale ale circulației extracorporeale sunt reprezentate de pompă, oxigenator, schimbătorul de căldură, circuit (tubulatură), filtre, diferite tipuri de canule.

2.1. Pompe

În practica curentă se folosesc două tipuri de pompe: pompa roller şi pompa de tip centrifugal.

Pompa roller rămâne cel mai utilizat tip de pompă în chirurgia cardiacă congenitală. Acest tip de pompă este capabil să genereze atât presiune pozitivă, cât şi negativă. Presiunea pozitivă asigură pomparea sângelui prin circuitul circulaţiei extracorporeale şi, în acelaşi timp, spre pacient. Generarea de presiune negativă este necesară atât extragerii sângelui din rezervorul venos, cât şi aspirării acestuia din câmpul operator.

Debitul asigurat de acest tip de pompă poate fi calculat teoretic în mod simplist prin multiplicarea volumului de sânge „împins" de capul pompei la fiecare rotaţie cu numărul de rotaţii pe minut. Calculul nu este tocmai exact, deoarece, la trecerea rolei peste segmentul de tubulatură, sângele aflat în acesta nu este dislocat în totalitate, ca urmare a faptului că rola nu este complet ocluzivă pentru a diminua stresul mecanic la care sunt supuse elementele figurate ale sângelui. Dacă ajustările nu sunt judicios efectuate sau gradul de uzură al pompei este mare, riscul ca debitul real să fie mai mic decât cel calculat creşte semnificativ. Un alt factor de eroare în determinarea debitului îl constituie elasticitatea tubulaturii comprimate de capul pompei, care în plus variază cu temperatura. Pentru eliminarea acestor multiple surse de eroare, se poate încorpora un dispozitiv electromagnetic de măsurare a fluxului.

Deşi iniţial s-a crezut ca pompa roller induce un mare grad de hemoliză prin acţiunea mecanică asupra sângelui împins prin tubulatură, studiile ulterioare **[2, 3]** au demonstrat că hemoliza indusă de capul pompei este redusă. Responsabilă de hemoliza observată pe durata operaţiilor pe cord deschis este aspirarea agresivă a sângelui din câmpul operator, ceea ce duce la o mixică accentuată sânge-aer în liniile de aspiraţie. Interfaţa aer-sânge pare să fie de fapt sursa cea mai importantă pentru hemoliză, motiv pentru care reducerea presiunii negative de aspiraţie atenuează semnificativ acest fenomen.

Consolele destinate pompelor roller au suferit şi ele în timp modificări semnificative în efortul de a reduce lungimea tubulaturii şi, implicit, de a micşora volumul de priming necesar circulaţiei extracorporeale. Formatul actual este mult mai compact, de exemplu, pompa roller Sorin SC (*Cobe cardio-vasculare Inc Division of Sorin Biomedical, Arvada, CO*) permiţând o mai mare apropiere a pompei de bolnav şi scurtând totodată semnificativ lungimea tubulaturii folosite pentru aspirarea sângelui din câmpul operator.

Pompele centrifugale au fost dezvoltate ca o alternativă la pompele roller, deşi majoritatea centrelor de chirurgie cardiacă congenitală folosesc în continuare pompele roller ca urmare a simplicităţii şi eficienţei acestora. Pompa centrifugală funcţionează pe principiul unui rotor de mare viteză, aspirând sângele în partea centrală şi pompându-l prin orificiul de ieşire situat la periferia capului pompei. Fluxul generat de o astfel de pompă este dependent de rezistenţa întâlnită în sistem, cu alte cuvinte, în principiu de rezistenţa vasculară periferică sistemică **[4]**. Această dependenţă pare să asigure o funcţionare eficientă şi sigură a pompei în condiţiile unei ocluzii accidentale a liniei arteriale. Pe de altă parte însă, dependenţa de rezistenţele sistemice periferice ale fluxului produs de pompă determină şi fluctuaţii ale debitului real destinat pacientului. De aceea, acest tip de pompă necesită întotdeauna un dispozitiv electromagnetic de măsurare a fluxului, dispozitiv ce trebuie calibrat la fiecare utilizare. Totodată, acesta poate fi influenţat de interferenţele electromagnetice. Alte probleme asociate cu pompele centrifugale includ arii locale de stagnare a sângelui, precum şi formarea de vortexuri unde creşte stresul mecanic suportat de elementele figurate ale sângelui, ceea ce duce la creşterea gradului de hemoliză.

Pompele centrifugale măresc de asemenea volumul de priming. Noua generaţie are un volum de aproximativ 50 ml. Alt dezavantaj îl constituie faptul că nu pot genera presiune negativă pentru aspirarea sângelui din cord sau din câmpul operator. Nu în ultimul rând, se adaugă costul suplimentar pentru circulaţia extracorporeală, deoarece în cazul folosirii pompei centrifugale capul pompei este dispozabil.

Un alt fenomen negativ ce poate fi întâlnit la pompele centrifugale îl constituie posibilitatea ca, sub un anumit număr de rotaţii pe minut, sângele să curgă retrograd prin capul de pompă înapoi în rezervorul venos, ducând la o „pierdere" a sângelui din pacient spre circuitul de circulaţie extracorporeală **[5]**. Noile sisteme încorporează un sistem de valve unidirecţionale pentru evitarea acestor probleme, ceea ce duce însă la creşterea costurilor.

2.1.1. Perfuzie pulsatilă şi perfuzie nepulsatilă

Importanța perfuziei pulsatile a preocupat o lungă perioadă cercetările privind modul optim de utilizare a bypass-ului cardio-pulmonar. Deşi studiile experimentale au sugerat existența unor avantaje în cazul în care se foloseşte perfuzia pulsatilă, în practica curentă acest lucru a fost relativ greu de demonstrat. Sistemele de tip pompă roller au fost folosite pentru studiile privind perfuzia pulsatilă şi nepulsatilă, deoarece pompa roller este capabilă să se rotească într-un mod discontinuu, generând un profil pulsatil al presiunii. În cazul folosirii oxigenatorului cu bule, această undă pulsatilă este evidentă, deoarece între capul pompei roller şi canula aortică nu există decât tubulatura. In schimb, circuitele moderne presupun ca unda pulsatilă să treacă prin oxigenatorul cu membrană şi eventual printr-un filtru arterial, ceea ce duce la diminuează până la dispariție a pulsatilității fluxului. În plus, canulele arteriale mici utilizate în chirurgia cardiacă pediatrică reduc şi mai mult pulsatilitatea indusă de pompa roller.

Pentru generarea unui flux pulsatil au mai fost testate sisteme pulsatile de tipul unui balon plasat la nivelul liniei arteriale, umflat şi dezumflat ritmic. Pompe pulsatile analoage sistemelor de asistare ventriculară (LVAD) au fost de asemenea investigate, dar nu au intrat în practica curentă **[6]**.

2.2. Oxigenatoare

Oxigenatorul este componenta cea mai importantă a sistemului de circulație extracorporeală. La nivelul acestuia, se realizează schimburile gazoase (O_2 şi CO_2), precum şi administrarea gazelor anestezice. De regulă încorporează şi un schimbător de căldură care permite răcirea, respectiv încălzirea pacientului. În plus, pentru nou-născuți, sugari şi copii, oxigenatoarele sunt concepute împreună cu rezervorul venos, precum şi cu cel de cardiotomie. Oxigenatorul şi rezervorul venos includ cea mai mare parte a priming-ului. Oxigenatorul reprezintă al doilea loc important din sistem (după aspiratoarele de pompă) din punctul de vedere al potențialului de distrugere a elementelor sanguine şi de inițiere a cascadei inflamatorii. Este sursă potențială pentru microembolii. Integrarea şi miniaturizarea componentelor au contribuit decisiv la reducerea morbidității bypass-ului cardio-pulmonar la nou-născuți şi sugari.

Din punct de vedere istoric, primele oxigenatoare aveau un sistem de discuri pe suprafața cărora se depunea o peliculă fină de sânge, pe măsură ce se roteau într-o cuvă conținând acelaşi lichid. Schimbul gazos apărea la nivelul acestei interfețe mari aer-sânge. Aceste oxigenatoare necesitau un priming foarte mare, ce includea de obicei doar sânge, şi erau extrem de agresive la adresa elementelor figurate sanguine. Gibbon, inventatorul aparatului cord-pulmon artificial, a folosit acest tip de oxigenator pentru prima operație pe cord deschis cu circulație extracorporeală arficială, efectuată în mai 1953 **[1]**.

2.2.1. Oxigenatoarele cu bule

Oxigenatorul cu bule a fost introdus în practica clinică de Dewall **[7]**. Şi acest tip de oxigenator este foarte agresiv la adresa componentelor sanguine. În plus, se produce o mare cantitate de microemboli gazoşi. Agenții de despumare folosiți pentru îndepărtarea spumei macroscopice, ce apărea când oxigenul era insuflat în sânge, erau progresiv embolizați în sistem. În condițiile în care aceste fenomene aveau loc înainte de introducerea filtrelor arteriale, nu este de mirare că mulți pacienți sufereau de „plămân de pompă” sau de „delirium post–CEC”. Practic, acest tip de oxigenator a fost înlocuit pe piață cu oxigenatoarele cu membrană la sfârşitul anilor `80, dar prețul lui relativ mic, precum şi inerția şi conservatorismul au făcut ca acest tip de oxigenator să fie folosit mult timp şi după 1990.

2.2.2. Oxigenatoarele cu membrană

În practica curentă, se folosesc două tipuri de oxigenatoare cu membrană. Adevăratele oxigenatoare cu membrană se apropie cel mai mult de structura plămânului, în sensul că la nivelul acestora o membrană separă complet sângele de aer. O altă categorie de oxigenatoare cu membrană nu separă complet sângele de aer, deoarece conțin o membrană prevăzută cu micropori.

Oxigenatoarele ce separă complet sângele de aer conțin o membrană constituită din silicon. Aceasta are o foarte bună stabilitate structurală, rezistență la căldură, rezistență chimică, precum şi proprietăți electrice superioare polipropilenei care intră în structura oxigenatoarelor cu membrană microporoasă. Siliconul este antitrombogenic, datorită inerţiei sale biologice, iar prin încărcarea electrică a suprafeţei membranei, se previne adeziunea elementelor sanguine. Permeabilitatea siliconului pentru gaze este foarte mare. Schimbul gazos se realizează practic similar celui de la nivel alveolar, datorită gradientului între concentraţiile dioxidului de carbon şi oxigenului de o parte şi de alta a membranei de silicon. Acest tip de oxigenatoare sunt folosite în special în cazul asistării circulatorii de tip ECMO.

Oxigenatoarele cu membrană microporoasă având drept component polipropilena nu asigură o separare completă sânge-gaz, datorită microporilor de 3-5µm prezenți la nivelul membranei. După începere a circulației extracorporeale, proteinele plasmatice formează o peliculă ce acoperă practic aceşti pori, prevenind sau reducând în orice caz contactul direct gaz-sânge. Cu toate acestea, după câteva ore de utilizare, se constată pătrunderea serului în compartimentul gazos, ceea ce duce la scăderea eficienței schimburilor gazoase **[8]**. Din acest motiv, acest tip de oxigenatoare nu sunt adecvate pentru circuitele de tip ECMO. Un alt dezavantaj al oxigenatoarelor cu membrană microporoasă îl constituie posibilitatea apariției emboliei gazoase dacă se dezvoltă o presiune negativă la nivelul compartimentului sanguin. Gazele pot pătrunde în torentul sanguin şi, în lipsa unui filtru arterial, este posibilă apariția de embolii gazoase. Presiunea negativă la nivelul compartimentului sanguin se poate dezvolta, de exemplu, dacă se recoltează o probă de sânge în timp ce liniile de intrare şi de ieşire a sângelui din oxigenator sunt clampate.

Pe lângă alte criterii de selecție a oxigenatorului, este important ca pentru un anumit pacient acesta să funcționeze cât mai aproape de valoarea maximă a parametrilor tehnici. Acest principiu va evita creşterea inutilă a priming-ului folosit pentru circulația extracorporeală.

2.3. Schimbătorul de căldură

Schimbătorul de căldură constituie componenta circuitului de circulație extracorporeală la nivelul căreia se realizează răcirea, respectiv încălzirea sângelui pompat spre pacient. Agentul termic folosit este apa.

Chirurgia cardiacă la nou-născuți şi sugari necesită foarte frecvent temperaturi extreme pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, exemplul cel mai concludent fiind oprirea circulatorie în hipotermie profundă. Riscul emboliilor gazoase datorate schimbărilor intervenite în solubilitatea gazelor în funcție de temperatură este în aceste condiţii mult mai mare. Pe de altă parte, schimbătorul de căldură nu trebuie să contribuie în mod excesiv la creşterea volumului de priming al circuitului de circulaţie extracorporeală.

Schimbătoarele de căldură inițiale nu erau înglobate în oxigenator, nu erau dispozabile, necesitau un volum de primig ridicat ca urmare a unui sistem de tuburi prin care sângele oxigenat era pompat pentru a se realiza schimbul de căldură, schimb de căldură relativ greu de controlat din punctul de vedere al eficienței. Acest tip de schimbător de căldură trebuia plasat de partea arterială a oxigenatorului, ceea ce creştea riscul apariției emboliilor gazoase la trecerea sângelui saturat în timpul reîncălzirii. Urmare a acestor multiple dezavantaje, au fost create schimbătoarele de căldură integrate în oxigenatoarele dispozabile. În acest caz, apa circulă printr-un sistem de tuburi asigurând răcirea, respectiv reîncălzirea sângelui de partea venoasă a oxigenatorului, şi eliminând riscul apariției emboliilor gazoase pe durata reîncălzirii. Materialul folosit pentru schimbătoarele de căldură integrate este oțelul. Ca avantaje, trebuie menționate rezistența superioară la coroziune şi inerția biologică. Schimbul de căldură este ameliorat de circulația în contracurent a apei şi sângelui.

Schimbătoarele de căldură moderne permit circulația sângelui la nivelul acestora în straturi foarte fine printr-un sistem de lamele, eliminând sistemul de tuburi şi crescând în acest fel eficiența schimbului de căldură, concomitent cu micşorarea semnificativă a volumului de priming.

Pentru prevenirea emboliilor gazoase determinate de solubilitatea diferită a gazelor în funcție de temperatură, cât şi pentru realizarea unei răciri, respectiv încălziri uniforme a pacientului, se recomandă ca gradientul termic între apă şi sângele pompat în pacient să nu depăşească 8°C.

Unitatea de încălzire-răcire a apei (unitatea „Heater/Cooler") reprezintă locul unde temperatura apei folosite în schimbătorul de căldură este reglată în raport cu necesitățile circulației extracorporeale. Sistemele moderne benficiază de două camere separate, de răcire, respectiv de reîncălzire, evitându-se necesitatea de a schimba temperatura unui mare volum de apă la debutul reîncălzirii.

2.4. Circuitul (tubulatura)

Odată cu miniaturizarea marcată a oxigenatoarelor folosite la nou-născuți și sugari, care ajung în prezent la un priming de 45-60 ml, a devenit evident că volumul total al priming-ului depinde de dimensiunea și lungimea tubulaturii folosite. Din acest motiv s-a trecut la o diminuare sensibilă a diametrelor tuburilor folosite și la poziționarea aparatelor de circulație extracorporeală cât mai aproape de bolnav, pentru a micșora lungimea tubulaturii. În mod normal, se folosește tubulatură 1/4 inch pentru liniile arterială și venoasă la nou-născuți și 1/4 inch linia arterială, respectiv 3/8 inch linia venoasă la sugari.

Aspiratoarele de pompă rămân principala sursă de distrucție a elementelor figurate ale sângelui. Chiar dacă nu contribuie la un volum efectiv al priming-ului, liniile lungi de aspirație măresc considerabil suprafața de contact sânge-circuit, precum și interfața sânge-aer.

2.4.1. Rezervorul venos

Rezervorul venos poate fi de tip deschis sau de tip închis. Rezervorul de tip deschis folosit în mod frecvent permite scurgerea pasivă, gravitațională a sângelui, la nivelul acestuia fiind în contact nemijlocit cu aerul atmosferic. Principalele avantaje ale sistemului venos deschis în populația pediatrică sunt precizarea cu exactitate a volumului existent și purjarea automată a aerului. Limita de siguranță aleasă pentru volumul din rezervorul venos pe durata bypass-ului cardio-pulmonar depinde de colaborarea chirurg-perfusionist, de atenția și abilitatea acestuia din urmă de a conduce perfuzia pe durata unei scăderi a întoarcerii venoase și de rapiditatea și eficiența întregii echipe de a corecta cauza. Desigur, un volum mai mare în rezervorul venos oferă un mai mare grad de securitate, dar aceasta se obține pe seama creșterii uneori importante a volumului de priming.

Rezevorul venos este de tip închis atunci când nu comunică în mod nemijlocit cu aerul atmosferic, fiind reprezentat de un sac din plastic colabat, în care se drenează sângele venos din pacient. Sistemul necesită în plus un rezervor separat de cardiotomie, în care se acumulează sângele adus de aspiratoarele de pompă, precum și volumul de sânge ce depășește capacitatea sacului de plastic. Marele avantaj al acestui sistem îl constituie faptul că interfața sânge-aer este redusă la minimum, ceea ce produce o mai mică distrugere a elementelor sanguine **[9]**. Un dezavantaj al sistemului închis îl reprezintă faptul că nu deține filtre suficiente pentru despumare, putându-se transforma într-o importantă sursă de microembolii. În cazul sistemului închis monitorizarea și purjarea activă a aerului sunt atribute ale perfuzionistului **[10]**.

O alternativă la disputa sistem închis-sistem deschis o reprezintă drenajul venos asistat (VAVD – *vacuum assist venous drainage*). Acest sistem utilizează un rezervor tipic unui sistem deschis, dar fără comunicare cu aerul atmosferic. Se aplică o aspirare reglată asupra conținutului rezervorului și, în consecință, și asupra liniei venoase și a canulelor pentru a spori întoarcerea venoasă. Avantajul major al VAVD îl reprezintă posibilitatea utilizării unor canule și a unei tubulaturi cu diametre mult mai mici. Dezavantajul major îl reprezintă faptul că rezervorul poate deveni presurizat datorită aerului introdus de aspiratoarele de pompă. Noile modele de rezervoare venoase pentru VAVD încorporează un sistem de ventare, care previne presurizarea excesivă a rezervorului venos. În absența acestui sistem de ventare au fost raportate episoade de embolii aeriene **[11]**. Alt dezavantaj este acela că VAVD pot crește numărul de microemboli din sistem.

2.4.2. Circuitele heparinate

În ultima perioadă s-a manifestat un interes crescut pentru utilizarea circuitelor a căror suprafață în contact cu sângele conține heparină. Aceasta necesită însă ca și canulele, oxigenatoarele și filtrele să prezinte la contactul cu sângele aceeași heparină legată în structura lor. Se pare că astfel de sisteme sunt eficace în reducerea activării complementului și a altor markeri ai inflamației ca răspuns la bypass-ul cardio-pulmonar **[12]**. Folosirea sistemelor cu suprafețe heparinate, a pompelor centrifugale și a circuitelor închise pentru circulația extracorporeală la copii conduce la activarea în mai mică măsură a sistemului complement și la eliberarea de elastază granulocitară decât în cazul sistemelor convenționale neheparinizate **[13]**. Nu s-a putut demonstra însă vreun beneficiu în ceea ce privește funcția plachetară sau evoluția postoperatorie **[14]**.

2.5. Filtre

2.5.1. Filtrele arteriale

O lungă perioadă de timp filtrele arteriale nu au fost folosite în chirurgia cardiacă pediatrică, din cauza volumului relativ mare de priming. Un alt impediment l-a constituit potențialul efect distructiv asupra elementelor figurate ale sângelui. Un filtru arterial trebuie să elimine din circulație aerul și particulele materiale, lăsând să treacă celulele sanguine. Filtrele arteriale folosite în practică au dimensiunea porilor de 40 μm **[15]**. Mecanismul prin care se elimină aerul constă în scăderea bruscă a velocității sângelui la intrarea în filtru, ceea ce face ca bulele de aer să se ridice în partea superioară a filtrului, de unde pot fi purjate din sistem. O variantă perfecționată a acestui principiu o constituie pătrunderea tangențială a sângelui în filtrul arterial, ceea ce mărește probabilitatea ca aerul să fie direcționat în partea superioară a filtrului.

Pentru a preveni emboliile cu microparticule este util ca priming-ul inițial să fie cristaloid iar circuitul să includă un filtru arterial temporar de 0,5–5 μm, care poate îndepărta particulele reziduale rămase în urma procesului de fabricație a componentelor circuitului de circulație extracorporeală. Înainte de adăugarea sângelui în priming, acest filtru este îndepărtat din circuit.

Filtrele utilizate pentru soluțiile cristaloide ce sunt adăugate pe parcursul bypass-ului cardio-pulmonar au dimensiunea porilor de 0,2 μm, fiind în același timp și bacteriostatice.

Eficacitatea folosirii filtrelor leucocitare rămâne un subiect de controversă **[16, 17]**. Mai eficientă pare a fi utilizarea concentratelor eritrocitare din care au fost îndepărtate celulele albe.

2.5.2. Ultrafiltrarea

Filtrele folosite în scopul hemoconcentrării pe durata bypass-ului cardio-pulmonar au capacitatea de a elimina apa, ionii, precum și moleculele mici. O mențiune specială se impune în cazul albuminei, care este o moleculă proteică relativ mică, cu masă moleculară de 65 kDa. Aceasta nu trebuie să fie eliminată de ultrafiltru, deoarece fenomenul va avea drept consecință o scădere semnificativă a presiunii coloid-oncotice a plasmei. În schimb o serie de alte molecule, de tipul heparinei, interleukina 6 (IL-6), fracțiunile 3a și 5a ale complementului (C3a respectiv C5a), sunt mai mici decât molecula de albumină și pot fi eliminate de majoritatea ultrafiltrelor folosite în clinică.

Ultrafiltrarea efectuată pe durata bypass-ului cardio-pulmonar este definită ca ultrafiltrare convențională, spre deosebire de ultrafiltrarea efectuată după terminarea bypass-ului cardio-pulmonar cunoscută drept ultrafiltrare modificată.

Ultrafiltrarea convențională folosește un ultrafiltru a cărui poartă de intrare este conectată la linia arterială, iar poarta de ieșire la rezervorul venos. Rata ultrafiltrării depinde de de gradientul de presiune transmembranar (acesta poate fi mărit prin aplicarea unei presiuni negative la nivelul ultrafiltrului), de mărimea fluxului sanguin ce traversează ultrafiltrul, de caracteristicile manufacturiere ale ultrafiltrului (grosimea membranei, numărul de pori raportați la unitatea de suprafață, mărimea porilor), de valoarea hematocritului la un moment dat (rata de hemofiltrare va fi mai mare pentru un hematocrit scăzut).

Ultrafiltrarea modificată **[18]** se realizează după terminarea bypass-ului cardio-pulmonar, permițând hemoconcentrarea atât a sângelui pacientului, cât și a volumului de sânge rămas în circuitul de circulație extracorporeală inclusiv cel din rezervorul venos. Sângele este extras din pacient prin intermediul canulei arteriale și împreună cu cel din rezervorul venos este împins de o pompă roller printr-un ultrafiltru asupra căruia se aplică o presiune negativă pentru a controla rata ultrafiltrării. Odată filtrat, sângele se reîntoarce în pacient prin linia venoasă conectată la atriul drept prin intermediul canulei venoase. Dezavantajele majore ale ultrafiltrării modificate includ complexitatea circuitului, necesitatea heparinării pe durata ultrafiltrării, prelungirea duratei intervenției chirurgicale. În experiența noastră, menținerea unui hematocrit peste 30% pe durata bypass-ului cardio-pulmonar și atingerea unei valori de 40% la sfârșitul bypass-ului cardio-pulmonar, diminuarea priming-ului și aplicarea de rutină a ultrafiltrării convenționale sunt elemente ale unei strategii ce evită cu succes necesitatea aplicării ultrafiltrării modificate.

2.6. Canulele arteriale și venoase

Reprezintă elemente extrem de importante ale circuitului de circulație extracorporeală. Canula arterială este de regulă punctul critic al circuitului în ceea ce privește dimensiunea acesteia. Reducerea brutală a calibrului la nivelul vârfului acesteia duce la o creștere accentuată a velocității sângelui, având drept consecință apariția unui flux turbulent şi accentuarea stresului la care sunt supuse celulele sanguine. Din acest motiv, canula arterială reprezintă o sursă importantă de hemoliză. O canulă arterială corespunzătoare pacientului trebuie să aibă un diametru intern ce va evita o velocitate excesivă a sângelui şi o creştere inacceptabilă a presiunii în partea arterială a circuitului circulației extracorporeale. Pe de altă, parte canula arterială nu trebuie să ocluzioneze nici măcar parțial lumenul vasului în care este inserată, pentru a permite fluxul retrograd în jurul canulei. Alegerea canulei se face în funcție de suprafața corporeală a pacientului şi, implicit, de debitul maximum ce trebuie asigurat, dar caracteristicile tehnice au şi ele un rol important. Variațiile mari de temperatură pe durata bypass-ului cardio-pulmonar pot duce la rigidizarea canulei pe durata perioadei de hipotermie, făcând mai dificilă manipularea acesteia. Canulele cu perete subțire ce au încorporat un fir metalic spiralat pentru a preveni fenomenul de kinking sunt extrem de flexibile şi se pretează pentru toate tipurile de malformații ce urmează a fi corectate. Dezavantajul este reprezentat de costul relativ ridicat.

Canularea venoasă este esențială pentru asigurarea unei bune funcționări a bypass-ului cardio-pulmonar. Nu întotdeauna însă o canulare corectă utilizând canule de dimensiuni adecvate asigură o întoarcere venoasă corespunzătoare. O eroare frecvent întâlnită este utilizarea unor canule venoase prea mari raportat la dimensiunile venelor cave, chiar dacă teoretic ele corespund datelor din tabele. O canulă venoasă prea mare în raport cu vena cavă nu va putea prelua sângele prin orificiile laterale, deoarece va ocupa practic în totalitate lumenul vasului. De aceea, cel mai corect este probabil un compromis între mărimea orientativă din tabele şi dimensiunea venelor cave, situație în care experiența chirurgului are un rol decisiv. Drenajul venos mai este influențat atât de caracteristicile tehnice ale canuleleor venoase utilizate, cât şi de presiunea negativă aplicată în sistem. Aceasta din urmă este dependentă în cazul drenajului venos asistat (VAVD – vacuum assist venous drainage) de aspirația aplicată **[19]**. În cazul sistemelor în care gravitația joacă un rol important, drenajul venos este influențat de diferența de nivel între pacient şi rezervorul venos, de tipul de rezervor venos (închis sau deschis), ca şi de diametrul liniei venoase şi de lungimea acesteia. Rezervoarele venoase ce colectează sângele prin partea lor inferioară sunt mai eficiente. Pe lângă utilizarea unor canule adecvate şi poziționarea corectă a acestora, o linie venoasă cât mai scurtă şi cu cel mai mare diametru posibil pentru un pacient dat, precum şi o diferență corespunzătoare de nivel pacient-rezervor venos vor asigura un drenaj venos optim pe durata bypass-ului cardio-pulmonar.

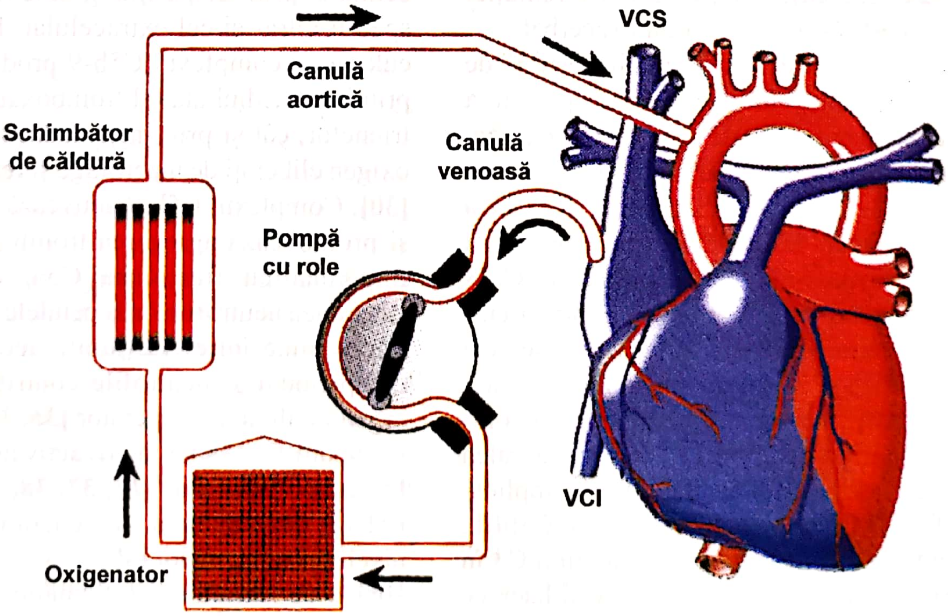


Fig. 73.11. Op TIM: Bypass-ul cardio-pulmonar (VCI- vena cavă inferioară, VCS- vena cavă superioară) **[224]**

3. RĂSPUNSUL INFLAMATOR SISTEMIC

Cu toate perfecționările realizate pe parcursul a peste 50 de ani de la introducerea în practică, circulația extracorporeală continuă să fie departe de fiziologia organismului. Dacă din punctul de vedere al mortalității rezultatele s-au îmbunătățit spectaculos, din punctul de vederea al morbidității rezultatele continuă să fie încă sub așteptări. Cel mai important aspect al utilizării circulației extracorporeale rămâne în prezent răspunsul inflamator sistemic.

Trigger-ul răspunsului inflamator al organismului la bypass-ul cardio-pulmonar îl reprezintă contactul sângelui heparinat cu sprafețele de tip neendotelial reprezentate de elementele constitutive ale circuitului de circulație extracorporeală **[20, 21, 22]**. Consecutiv, se activează o serie de sisteme enzimatice plasmatice, împreună cu elemente figurate ale sângelui constituind o reacție nespecifică de apărare a organismului. Principalele elemente ale sângelui implicate sunt proteinele plasmatice de contact și sistemul complementului, neutrofilele, monocitele, celulele endoteliale și, într-o oarecare măsură, trombocitele. Odată activate pe durata bypassu-lui cardio-pulmonar, principalele elemente ale sângelui eliberează substanțe vasoactive și citotoxice care pătrund în circulație **[23]**. În mod normal acestea constituie elemente ale reacției normale de apărare a organismului **[24, 25, 26]**, dar pe durata circulației extracorporeale acest răspuns este mult exacerbat.

Sistemul complement este constituit din peste 30 de proteine plasmatice care interacționează pentru a produce anafilatoxine puternice de tipul C3a, C4a, C5a, precum și complexul citotoxic final al complementului, C5b-9 **[27]**. Există în mod normal trei căi de activare a complementului. Doar două dintre acestea sunt implicate în cazul bypass-ului cardio-pulmonar. Contactul direct al sângelui heparinat cu suprafața circuitului de circulație extracorporeală activează proteinele de contact plasmatice și în consecință calea clasică a complementului **[28]**. Scindarea fracțiunii C3 a complementului cu apariția fracțiunii C3b inițiază calea alternativă de activare a complementului prin implicarea factorilor B și D în formarea complexului C3bBb, ce reprezintă alternativa de scindare a fracțiunii C3 în C3a și C3b. Se creează astfel o buclă de feed-back ce amplifică clivarea fracțiunii C3. Sistemul complement este în mare măsură activat pe calea alternativă pe durata bypass-ului cardio-pulmonar **[29, 30, 31]**. Trei sunt momentele de activare pe parcursul circulației exrtacorporeale. Un prim moment îl reprezintă contactul sângelui cu suprafețele neendoteliale **[28, 32]** și cu plaga chirurgicală conținând factori tisulari. Al doilea moment important este reprezentat de reperfuzia cordului ischemic. În aceste cazuri activarea se produce atât pe cale clasică, cât și pe cale alternativă **[28]**. Administrarea protaminei și formarea complexelor protamină-heparină reprezintă al treilea moment în care se inițiază activarea sistemului complement **[28, 33]** pe cale clasică **[28]**.

Sistemul complement mai este activat pe calea clasică pe durata bypass-ului cardio-pulmonar și de endotoxine, de celulele apoptoice, precum și de proteina C reactivă **[27]**.

Fracțiunile C3a și C5a, rezultate în urma activării sistemului complement pe cale clasică sau alternativă, sunt anafilatoxine extrem de puternice. Fracțiunea C5a are o mare afinitate pentru neutrofile, fiind dificil de detectat în plasmă. Fracțiunea C3b acționează ca o opsonină, legându-se de grupările hidroxil ale celulelor țintă, pe care astfel le face susceptibile la acțiunea fagocitelor ce au receptori specifici pentru C3b **[27, 30]**. Complexul final citotoxic C5b-9 atacă membranele celulelor țintă, în cazul prokariotelor determinând apariția de pori transmembranari ce induc moartea celulară prin dispariția gradientului osmotic între spațiul intra- și cel extracelular. La nivelul celulelor eukariote, complexul C5b-9 produce leziuni mediate prin intermediul atât al tromboxanului A_2 și al leucotrienelor, cât și prin intermediul radicalilor liberi de oxigen eliberați de macrofage și respectiv de neutrofile **[30]**. Complexul C5b-9 activează plachetele sanguine și promovează agregarea trombocite-monocite **[34]**. Împreună cu fracțiunea C5a, C5b-9 promovează adeziunea neutrofilelor la celulele endoteliale. Această interacțiune între fracțiunile activate ale sistemului complement și neutrofile contribuie la leziunile de organ întâlnite postoperator **[35, 36]**.

Neutrofilele sunt intens activate pe durata bypassului cardio-pulmonar **[22, 37, 38, 39]**. Fracțiunea C5a induce degranularea și generarea de superoxid la nivelul granulocitelor **[40]**. Neutrofilele sunt atrase spre zonele cu leziuni sau inflamație de chemokine, C5a, interleukina 1-beta, precum și de alte molecule de adeziune **[41, 42, 43]**. Prin utilizarea pseudopodelor, neutrofilele ajung la locul inflamaţiei şi încep procesul de fagocitoză în paralel cu eliberarea de citotoxine. Organele şi ţesuturile sunt supuse unor perioade de ischemie, urmate de reperfuzie pe durata circulaţiei extracorporeale şi, în consecinţă, exprimă receptori de adeziune [44] şi produşi de degradare oxidativă [45] ce atrag neutrofilele [46, 47]. Există însă o mare variabilitate în ceea ce priveşte receptorii de adeziune celulară [48]. Este dificil totodată de stabilit o corelaţie între makerii activării neutrofilelor şi amploarea disfuncţiei de organ [49].

Neutrofilele conţin o serie întreagă de substanţe proteolitice şi citotoxice: lisozim, mieloperoxidaza, proteine cationice, elastaza, colagenaze, fosfolipaza, localizate la nivelul granulelor azurofile [50]. Pe lângă acestea, la nivelul unor granule specifice se mai găsesc beta-2-integrine, lactoferina, colagenaza de tip 4, histaminaza, heparanaza, fosfataza alcalină precum şi NADPH-oxidaza (NADPH- *nicotinamid adenin dinucleotid fosfat*) [40]. Activarea neutrofilelor duce la apariţia radicalilor liberi de oxigen de tipul anionului superoxid, radicalului hidroxil, acidului hipocloros, peroxinitritului [24, 51]. În cele din urmă, neutrofilele produc metaboliţi ai acidului arahidonic, prostaglandine, leucotriene şi factori de activare plachetari. Pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, substanţele vasoactive şi citotoxice sunt eliberate în spaţiul extracelular, precum şi în circulaţie [22, 23], fiind răspunzătoare de răspunsul inflamator sistemic asociat circulaţiei extracorporeale.

Monocitele sunt şi ele activate în timpul bypass-ului cardio-pulmonar [52] şi au un rol major în formarea trombinei [53]. Monocitele produc şi eliberează o serie de mediatori ai inflamaţiei, incluzând citokine proinflamatorii, prostaglandine şi produşi intermediari de oxidare [43]. Mecanismul prin care monocitele sunt iniţial activate pe durata bypass-ului cardio-pulmonar nu este pe deplin cunoscut, dar cel mai probabil sunt implicate C5a [54], trombina [55], factorul 4 plachetar şi bradikinina [56], toţi aceşti agonişti fiind rapid generaţi la contactul sângelui cu suprafeţele nonendoteliale. Dintre receptorii monocitelor implicaţi în răspunsul inflamator sistemic trebuie amintiţi receptorii pentru C5a, pentru trei dintre proteinele complementului (IL-1, CD11b/CD18 şi CD11c/CD18), pentru leukotriena B_4 şi pentru familia C-C a chemokinelor [54]. Monocitele au receptori şi pentru proteina C reactivă, care în momentul când sunt activaţi induc o creştere accelerată a producţiei de citokine proinflamatorii [25]. Prin producerea de IL-1-beta [25], monocitele joacă un rol important în direcţionarea neutrofilelor şi monocitelor spre locul inflamaţiei.

Celulele endoteliale sunt la rândul lor activate în timpul operaţiilor pe cord deschis, folosind circulaţia extracorporeală de către o serie de agonişti: trombina, C5a [57], citokinele IL-1-beta şi TNF-alfa [58, 59]. Acestea din urmă induc expresia precoce a selectinei P şi sinteza şi expresia tardivă a selectinei E care sunt implicate în fazele iniţiale ale adeziunii neutrofilelor şi monocitelor [24]. Tot ele induc expresia ICAM-1 şi a moleculei-1 de adeziune celulară vasculară care leagă ferm neutrofilele şi monocitele de endoteliu, iniţiind procesul de migrare a acestora în spaţiul extravascular [26, 58, 60]. IL-1-beta şi TNF-alfa induc producţia de prostaglandină I_2 (prostaciclină) [61, 62] şi de oxid nitric [61, 63], ambele substanţe având un puternic efect vasodilatator, ce creşte permeabilitatea vasculară, favorizând adeziunea leucocitară şi transmigrarea. Concentraţia de prostaciclină creşte rapid la începutul bypass-ului cardio-pulmonar şi apoi începe să descrească [64]. Nu în ultimul rând, IL-1-beta şi TNF-alfa stimulează producţia celulelor endoteliale de citokine proinflamatorii de tipul IL-1, IL-6, IL-8, MCP-1 şi factorul de activare plachetar [60]. Celulele endoteliale produc şi un vasoconstrictor puternic, endotelina –1 [23, 65], a cărei concentraţie maximă se înregistrează la câteva ore după terminarea circulaţiei extracorporeale.

Trombocitele sunt probabil activate iniţial de trombină în timpul bypass-ului cardio-pulmonar, aceasta fiind cel mai puternic agonist. În afară de ea, mai contribuie la activarea plachetelor sanguine epinefrina, vasopresina, factorul de activare plachetar [66], serotonina şi adenozin difosfatul secretate de trombocite, precum şi tromboxanul A_2 [67]. Plachetele contribuie la răspunsul inflamator prin sinteza şi eliberarea de eicosanoide [67], serotonină, IL-1-beta [68], proteina –2 activatoare de neutrofile, IL-8 [69]. Monocitele şi neutrofilele circulante interacţionează cu agregatele plachetare prin intermediul selectinei P exprimată la nivelul trombocitelor activate [70]. Plachetele se agregă prin intermediul receptorilor plachetari GPIIb/IIIa ataşaţi de moleculele de fibrinogen ce vor constitui punţi între plachete. Pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, trombocitele se agregă atât între ele, cât şi cu monocitele şi neutrofilele.

Anafilatoxinele sunt fragmente de proteine bioactive rezultate prin scindarea enzimatică a fracţiunilor C3, C4 şi C5 ale complementului. C3a, C4a şi C5a au acţiune puternic proinflamatorie, induc în acelaşi timp contracţia musculaturii netede, creşterea permeabilităţii vasculare, iar C5a activează neutrofilele şi monocitele **[71]**. Anafilatoxinele cresc rezistenţele vasculare pulmonare, sporesc edemul şi contribuie la sechestrarea neutrofilelor pe durata circulaţiei extracorporeale. C3a şi C5a sunt mediatori importanţi ai leziunilor de ischemie-reperfuzie, iar concentraţiile plasmatice ale C3a se corelează în mod direct cu durata ventilaţiei mecanice postoperatorii **[72, 73]**.

Citokinele sunt peptide produse atât de celulele din sânge, cât şi din alte ţesuturi **[56, 58, 74]**. Eliberate în sânge sau în spaţiul extravascular, citokinele stimulează receptorii specifici ai unor celule pentru a iniţia un răspuns la nivelul acestora. IL-1-beta şi TNF-alfa sunt citokine produse rapid la locul agresiunii de către macrofagele locale **[58]**. Aceste citokine stimulează celulele locale să producă IL-8 şi MCP-1 ce promovează chemotactismul pentru neutrofile, respectiv pentru macrofage. Împreună cu IL-6 ce reglează sinteza proteinelor de fază acută (proteina C reactivă şi alfa$_2$-macroglobulina) de către ficat **[75]**, IL-1-beta, TNF-alfa, IL-8 şi MCP-1 sunt principalele citokine implicate în reacţia inflamatorie sistemică ca răspuns la bypass-ul cardio-pulmonar. Concentraţia citokinelor proinflamatorii creşte în timpul şi după oprirea circulaţiei extracorporeale, atingând un vârf în 12–24 ore postoperator **[73, 76, 77, 78, 79, 80]**.

Moleculele cu proprietăţi oxidante produse de neutrofile, monocite şi macrofage sunt citotoxice. Ele sunt generate în principal de patru enzime: NADPH oxidaza, superoxid-dismutaza, nitric oxid sintetaza şi mieloperoxidaza **[51]**. Produşii acestor enzime sunt superoxidul (O_2^-), peroxidul de hidrogen (H_2O_2), oxidul nitric (NO) şi acidul hipocloros **[81, 82]**. În reacţii nonenzimatice cu alte molecule sau ioni, aceştia produc toţi radicalii liberi de oxigen **[51]**.

Endotoxinele sunt agonişti puternici ai complementului **[83]** dar şi ai neutrofilelor şi monocitelor. Au fost detectate pe durata bypass-ului cardio-pulmonar **[83, 84, 85, 86]**. Sursele sunt reprezentate de contaminarea soluţiilor perfuzabile, de circuitul de circulaţie extracorporeală, de tractul gastro-intestinal, datorită modificărilor la nivelul microvascularizaţiei, ce pot favoriza translocarea bacteriilor **[87]**. Endotoxinele pot pătrunde în circulaţia sistemică dacă este depăşită capacitatea de clearance a celulelor Kupffer de la nivelul ficatului. Rolul endotoxinelor în răspunsul inflamator sistemic secundar circulaţiei extracorporeale nu a fost încă precizat.

Este interesantă concluzia unui studiu **[88]** care a analizat efectele opririi circulatorii în hipotermie profundă, comparativ cu strategia de tip *low flow*. Conform autorilor, răspunsul inflamator sistemic a fost de mai mică amplitudine în cazul opririi circulatorii în hipotermie profundă, iar retenţia lichidiană a fost mult redusă.

Manifestările clinice ale sindromului inflamator sistemic includ febră, creşterea frecvenţei cardiace, hipotensiune uşoară **[89]**, edem interstiţial **[90]**, disfuncţii temporare de organ cu referire specială la creier, inimă, plămâni şi rinichi.

4. LEZIUNI ALE ORGANELOR INDUSE DE BYPASS-UL CARDIO-PULMONAR

Ţesuturile şi organele suferă pe durata bypass-ului cardio-pulmonar variaţii mari ale debitului de perfuzie ce este independent de controlul fiziologic. Principalele cauze sunt reprezentate de microembolii, creşterea conţinutului de apă în interstiţiu, diferitele substanţe citotoxice eliberate în circulaţie. Apar astfel leziuni celulare dintre care unele sunt reversibile iar altele ireversibile, leziuni distribuite la nivelul întregului organism. Leziunile de tip ischemie–reperfuzie sporesc şi ele gradul de afectare a organelor ţintă. Debitul total de perfuzie este monitorizat pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, dar nu este posibilă o monitorizare adecvată a perfuziei regionale **[91]**. Pe lângă factorii menţionaţi mai sus, perfuzia regională mai este influenţată de tipul de management alfa-stat sau pH-stat **[92, 93]**. Managementul de tip alfa-stat scade perfuzia cerebrală, în timp ce managementul de tip pH-stat ameliorează perfuzia de organ, dar creşte riscul apariţiei emboliilor **[94]**. Diferenţele de temperatură dintre organe produc un mismatch temperatură-perfuzie, ceea ce poate accentua hipoperfuzia regională şi acidoza drept consecinţă a unei eliberări inadecvate a oxigenului **[95]**.

Etiologia disfuncţiei cardiace postoperatorii include agresiunea indusă de bypass-ul cardio-pulmonar, ischemie-reperfuzie și de traumatismul chirurgical, boala cardiacă preexistentă, manipularea inadecvată a presarcinii și postsarcinii. Modul în care cordul poate fi afectat pe durata operațiilor pe cord deschis și strategiile de protecție miocardică fac obiectul unui capitol separat (vezi *Protecția miocardului particulară MCC*). Ce se poate sublinia aici este faptul că, paradoxal, cordul este „protejat" de efectele adverse ale bypass-ului cardio-pulmonar pe durata clampării aortei. Fără îndoială însă că leziunile de tip reperfuzie ce apar după declamparea aortei depind în mare măsură de parametrii în care este condusă circulația extacorporeală (debit de perfuzie, grad de hemodiluție, oxigenare, echilibru acido-bazic, temperatură).

Afectarea neurologică este poate cea mai evidentă după bypass-ul cardio-pulmonar în condițiile în care chiar și leziuni minore pot fi simptomatice, spre deosebire de alte organe unde acestea sunt mai greu de detectat sau sunt nesemnificative. Principalele cauze care duc la afectarea creierului pe durata bypass-ului cardio-pulmonar sunt microemboliile și hipoperfuzia. Amploarea microemboliilor este proporțională cu debitul de perfuzie **[96]**, astfel că, teoretic, un debit mai redus s-ar asocia cu o mai mică incidență a acestora, dar nu în mod necesar, și cu o mai bună protecție dat fiind faptul că un debit de perfuzie redus crește riscul apariției hipoperfuziei **[97]**. Embolia aeriană masivă determină un accident ischemic cerebral sever, în timp ce microemboliile gazoase determină leziuni ale endoteliului ce pot bloca fluxul sanguin la nivelul microcirculației **[98]**. Au fost raportate recent o serie de leziuni specifice (dilatații ale arteriolelor capilare) asociate cu emboli lipidici **[99]**. Acest tip de emboli, pe lângă faptul că blochează vasele mici, duc și la eliberarea de radicali liberi cu acțiune citotoxică asupra neuronilor bogați în lipide. Un hematocrit scăzut asociat cu temperatură crescută crește fluxul sanguin cerebral, dar poate determina o eliberare inadecvată a oxigenului către creier **[100]**. Leziunile creierului consecutive bypass-ului cardio-pulmonar normotermic sunt datorate mai probabil numărului crescut de microembolii, acestea fiind cu atât mai nocive cu cât temperatura creierului este mai mare **[96]**. În consecință, reducerea temperaturii cerebrale este poate una dintre cele mai importante strategii privind neuroprotecția.

În timpul bypass-ului cardio-pulmonar fluxul prin artera pulmonară este minimal sau absent, iar plămânii sunt irigați prin arterele bronhiale. Nu au fost încă clar identificate leziuni de tip ischemie-reperfuzie la nivelul capilarelor, dar plămânul suferă datorită creșterii permeabilității capilare și a conținutului de apă la nivel interstițial. Hemodiluția reduce presiunea oncotică a plasmei, iar creșterea presiunii în atriul stâng pe durata bypass-ului sau după întreruperea circulației extracorporeale crește edemul interstițial la nivelul plămânului **[101, 102]**. Microembolii **[103]**, precum și mediatorii citotoxici ai răspunsului inflamator **[104, 105, 106, 107, 108]** ajung în plămâni pe calea arterelor bronșice pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, iar după oprirea acestuia, preponderent pe calea arterelor pulmonare. Acești mediatori cresc permeabilitatea capilarelor la nivel pulmonar, edemul perivascular și secreția bronșică inducând în același timp modificările observate la nivelul surfactantului **[109]**. În consecință, se reduc complianța pulmonară și capacitatea reziduală funcțională și crește lucrul mecanic respirator **[110]**. Cresc incidența atelectaziilor regionale, susceptibilitatea la infecții și șuntul fiziologic arterio-venos, cu reducerea consecutivă a presiunii arteriale a oxigenului. Interesant este faptul că oprirea circulatorie în hipotermie profundă afectează mai puțin metabolismul surfactantului decât folosirea strategiei de tip *low flow* **[111]**. Sindromul de detresă respiratorie acută este o complicație rară, dar extrem de severă provocată pe durata bypass-ului cardio-pulmonar de o sângerare intrabronhială determinată de o leziune produsă de sonda de intubație endotraheală **[110]** sau de extravazarea sângelui în alveole, ca urmare a creșterii presiunii venoase pulmonare sau a unei agresiuni capilare toxice.

Un anumit grad de afectare a rinichilor în timpul bypass-ului cardio-pulmonar este inevitabil **[112]**. Proteinuria este decelabilă la aproape toți pacienții după bypass-ul cardio-pulmonar **[113]**. Fluxul sanguin renal, fluxul plasmatic renal, clearance-ul la creatinină, clearance-ul apei libere, precum și volumul urinar sunt scăzute în absența hemodiluției **[114]**. Hemodiluția previne majoritatea acestor efecte negative induse de circulația extracorporeală și reduce de asemenea riscul precipitării hemoglobinei în tubii renali, cu efecte toxice asupra acestora **[115]**. Hipotensiunea și perioadele de debit cardiac scăzut postoperator ce se suprapun microemboliilor și distrucțiilor celulare și citotoxice induse de bypass-ul cardio-pulmonar reprezintă principalele cauze ale insuficienței renale postoperatorii **[115, 116]**.

Ficatul este şi el supus agresiunii microembolilor, citotoxinelor şi variaţiilor de flux pe durata circulaţiei extracorporeale, dar, spre deosebire de alte organe, datorită rezervei sale funcţionale remarcabile, leziunile au rareori semnificaţie clinică. Se poate constata adesea o creştere uşoară a transaminazelor **[117]**. O hemoliză accentuată creşte riscul de apariţie a icterului. Persistenţa unei bilirubinemii crescute mai multe zile după bypassul cardio-pulmonar poate precede instalarea insuficienţei hepatice ce se asociază cu o creştere semnificativă a morbidităţii şi mortalităţii **[118]**.

La aproximativ 30% dintre pacienţi se poate evidenţia după bypass-ul cardio-pulmonar o creştere tranzitorie a amilazei pancreatice şi a lipazei **[119, 120, 121]**. Rareori există evidenţe histologice sugestive pentru pancreatită **[122]**. Ca factori de risc pentru apariţia postoperatorie a pancreatitei au fost evocate durata prelungită a circulaţiei extracorporeale, doze mari de agenţi inotropi postoperator, şocul circulator perioperator şi hipotensiunea **[123]**. Dozele mari de calciu cresc activarea intracelulară a tripsinogenului **[124, 125, 126]**. Pancreatita fulminantă, deşi extrem de rară, este adesea fatală **[127]**.

Bypass-ul cardio-pulmonar fără reducerea fluxului calculat nu se însoţeşte de o scădere a fluxului sanguin în teritoriul splanhnic **[128]**. Factorii de risc pentru complicaţiile gastrointestinale includ durata prelungită a bypass-ului cardiopulmonar, debitul cardiac scăzut postoperator sau şoc, terapie prelungită cu vasoconstrictoare şi presiunea venoasă sistemică crescută **[129]**. Circulaţia extracorporeală reduce pH-ul gastric, tendinţă ce continuă şi în perioada postoperatorie **[130]**. Înainte de utilizarea blocanţilor de histamină, eroziunile gastrice şi duodenale, ulcerele şi sângerările digestive erau complicţii relativ frecvente **[131]**.

5. CONSTITUENŢII PRIMING-ULUI

Chirurgia malformaţiilor cardiace la nou-născut şi sugar este extrem de dificil, dacă nu imposibil de realizat fără utilizarea de sânge homolog. Sângele integral a fost înlocuit în ultimii ani de concentratele eritrocitare. Dacă este necesar a se adăuga concentrat eritrocitar în priming pentru a se ajunge la hematocritul ţintă, acesta trebuie să fie cât se poate de proaspăt. Deşi în mod ideal concentratul eritrocitar conservat folosit la nou-născuţi şi sugari pentru operaţiile pe cord deschis nu ar trebui să fie mai vechi de 72 de ore, necesitatea testării sângelui face practic imposibilă realizarea acestui deziderat. De aceea este realist de a accepta în practică sânge a cărui vechime nu depăşeşte o săptămână. Motivele pentru care este necesar ca sângele să nu fie vechi sunt reprezentate de modificările ce apar la nivelul sângelui conservat. Astfel, se constată o diminuare a concentraţiei de 2,3-difosfoglicerat, ce are drept urmare o scădere a capacităţii de eliberare a oxigenului. Pe de altă parte, are loc o creştere importantă a concentraţiei unor produşi de metabolism (lactat) şi a concentraţiei de K^+, cu atât mai semnificative cu cât timpul de conservare depăşeşte 72 de ore. În consecinţă, adăugarea concentratului eritrocitar în priming va induce o importantă supraîncărcare metabolică a nou-născutului sau sugarului ce urmează a fi operat pe cord deschis. Anticoagulantele folosite pe durata stocării sângelui se bazează în marea lor majoritate pe reacţia de chelare a calciului de către citrat. Excesul de citrat aflat în unitatea de sânge conservat va chela însă şi calciul propriu pacientului la iniţierea bypass-ului cardiopulmonar. Eritrocitele continuă să fie metabolic active pe durata conservării, ele consumând glucoza disponibilă în soluţiile de conservare, ceea ce induce apariţia unei acidoze semnificative la nivelul unităţii de concentrat eritrocitar ce urmează a fi utilizată. Din cele de mai sus reiese limpede că adăugarea de sânge integral sau concentrat eritrocitar în priming se soldează cu o supraîncărcare metabolică (preponderent lactat), un important dezechilibru ionic (hiperpotasemie, hipocalcemie) şi inducerea unei acidoze semnificative, toate acestea reprezentând preţul ce trebuie plătit pentru a asigura un hematocrit optim pe durata circulaţiei extracorporeale. Raportat la un nou-născut sau la un sugar, acest conţinut al priming-ului poate fi extrem de dăunător, date fiind resursele extrem de limitate ale unor astfel de pacienţi aflaţi oricum într-un precar echilibru hemodinamic, metabolic şi acido-bazic.

Există din fericire soluţii pentru corectarea dezechilibrelor de la nivelul priming-ului şi apropierea compoziţiei şi caracteristicelor metabolice şi acido-bazice ale acestuia de cele homeostazice. Ultrafiltrarea convenţională a priming-ului înainte de iniţierea bypass-ului cardio-pulmonar joacă un rol esenţial. Obişnuim să ultrafiltrăm un volum de până la cinci ori mai mare comparativ cu volumul iniţial al priming-ului, înlocuind continuu volumul de ultrafiltrat cu soluţie fiziologică de clorură de sodiu. În acest fel se obţine o normalizare a lactatului şi potasiului. În privinţa anticoagulării priming-ului, administrăm heparină şi nu corectăm hipocalcemia. Acidoza va fi corectată prin administrarea de bicarbonat de sodiu. În final, priming-ul va avea volumul corespunzător şi va fi echilibrat din punct de vedere metabolic (lactat < 2 mmol/L), ionic (K^+ 3,5 – 4 mmol/L, Na^+ 135-145 mmol/L) şi acido-bazic (pH 7,35 – 7,4, HCO_3^- 24 – 27 mmol/L). Hipocalcemia, chiar extremă, nu o corectăm decât la momentul reîncălzirii pacientului, când temperatura rectală atinge 30°C.

Soluţiile cristaloide adăugate în priming pentru operaţiile pe cord deschis la nou-născut şi sugar nu vor conţine glucoză şi nici lactat. Hiperglicemia pe durata bypass-ului cardio-pulmonar are ca urmare nu numai efectul osmotic prin care apa iese din celule ducând la creşterea volumului extracelular, dar şi riscul agravării leziunilor neurologice, motiv pentru care trebuie evitată în special pe durata opririi circulatorii.

Coloizii folosiţi pentru priming sunt reprezentaţi în primul rând de plasma proaspătă congelată şi de albumină. Plasma proaspătă congelată este un coloid esenţial care asigură nu numai o cantitate apreciabilă de albumină, ci previne în acelaşi timp, prin aportul de factori ai coagulării diluţia exagerată a acestora pe durata bypass-ului cardio-pulmonar cu efecte negative asupra coagulării postoperatorii.

Albumina contribuie în proporţie de 80% la presiunea coloid osmotică intravasculară, deşi reprezintă doar jumătate din totalul proteinelor plasmatice **[132]**. Soluţia de albumină umană folosită în practică are în mod curent o concentraţie de 4,5% şi o presiune coloid osmotică similară celei a plasmei. Există însă şi soluţii hiperoncotice, de 10% respectiv 20%. În practica noastră folosim albumina drept coloid pentru priming la bolnavii la care se poate efectua intervenţia fără utilizarea produşilor de sânge. În rest, la nou-născuţi şi sugari, priming-ul coloidal este asigurat de plasma proaspătă congelată, la care se adaugă cantitatea corespunzătoare de concentrat eritrocitar.

Heparina se adaugă în priming în doză de 4000 UI/L. Doza administrată de anestezist pacientului înainte de efectuarea canulărilor este de 4 mg/kg. Pe durata bypass-ului cardio-pulmonar timpul de coagulare activat (ACT) trebuie să fie menţinut peste 400 secunde pentru a reduce la minimum riscul de apariţie a coagulării intravasculare diseminate, determinate de expunerea factorilor coagulării la suprafeţele circuitului de circulaţie extracorporeală. În cazul utililizării aprotininei, nu se vor folosi tuburile cu celite, ci tuburile ce conţin kaolin ca agent de activare pentru determinarea ACT. Heparina nu inhibă în mod direct coagularea, ci acţionează prin stimularea acţiunii unei proteaze naturale, antitrombina **[133]**. Heparina poate produce unele fenomene de idiosincrazie. Administrarea parenterală prelungită poate reduce concentraţia de antitrombină, producând „rezistenţă" la heparină. **[134, 135]**. O concentraţie mică de antitrombină poate fi întâlnită în cazul copiilor cu malformaţii cardiace cianogene sau în cazul prematurilor. Deficitul de antitrombină face ca administrarea heparinei să nu fie eficientă în sensul prelungirii ACT. La aceşti pacienţi se impune administrarea de plasmă proaspătă congelată sau de antitrombină înainte de a suplimenta doza de heparină sau eventual chiar înainte de prima doză, dacă determinarea de laborator a evidenţiat un titru scăzut de antitrombină. Fenomenul de *rebound* al heparinei este un efect anticoagulant tardiv după adminstrarea protaminei, datorat metabolizării rapide a protaminei şi mobilizării heparinei din ţesuturile limfatice şi adipos. În foarte rare cazuri administrarea heparinei se asociază cu un răspuns de tip alergic al pacientului, rezultând trombocitopenia indusă de heparină (HIT), cu sau fără tromboze asociate. Heparina previne doar parţial formarea trombinei pe durata circulaţiei extracorporeale şi aceasta în ciuda dozelor de două-trei ori mai mari folosite în comparaţie cu alte indicaţii în practica curentă **[136, 137, 138, 139]**.

Acidul ε–amino caproic este utilizat datorită proprietăţilor sale antifibrinolitice. Eficacitatea sa este mai mare dacă administrarea începe înainte de bypass-ul cardio-pulmonar, continuă pe durata acestuia şi se prelungeşte câteva ore postoperator. Cu un astfel de regim s-a putut demonstra o reducere semnificativă a sângerării postoperatorii, în special în cazul reintervenţiilor.

Acidul tranexamic inhibă competitiv activarea plsminogenului în plasmină, reducând semnificativ sângerarea postoperatorie de cauză nechirurgicală. Schema pe care o folosim este administrarea de acid tranexamic 15 mg/kg în decurs de o jumătate de oră înainte de bypassul cardio-pulmonar. În priming se adaugă acid tranexamic 10 mg/kg.

Aprotinina, o protează serică naturală, are un puternic efect inhibitor asupra plasminei şi mult mai slab asupra kalikreinei. Este utilizată datorită proprietăţilor sale antiinflamatorii şi procoagulante **[140]**. Plasmina este inactivată la o concentraţie serică a aprotininei cuprinsă între 4–10 KIU (unităţi de inhibare a kalikreinei). Efectul inhibitor asupra kalikreinei se manifestă la o concentraţie de 250–400 KIU **[140]**. Dozele de aprotinină folosite în clinică inhibă în totalitate plasmina, dar sunt insuficiente pentru a inhiba şi kalikreina **[141]**. Efectul antifibrinolitic şi de protejare a trombocitelor reduce semnificativ sângerarea după operaţiile complexe pe cord deschis **[142]**. Studiile efectuate *in vitro* au evidenţiat faptul că aprotinina inhibă formarea kalikreinei şi atenuează activarea complementului, eliberarea beta-tromboglobulinei plachetare şi a elastazei din neutrofile **[143]**. Din punct de vedere clinic, se constată o reducere a interleukinei 6, interleukinei 8, dar şi o creştere sinergică a sintezei de interleukină 10 **[144, 145]**. Se pare că atenuează şi activarea neutrofilelor **]146]**. Cu toate acestea, trialurile clinice randomizate utilizând doze mici sau mari de aprotinină nu au reuşit să demonstreze o reducere a citokinelor proinflamatorii, a activării complementului, elastazei granulocitare şi mieloperoxidazei **[147]**. Acesta este şi motivul pentru care eficacitatea aprotininei ca agent antiinflamator rămâne discutabilă. Două studii recente **[148, 149]** privind folosirea aprotininei în timpul operaţiilor de bypass aorto-coronarian au evidenţiat o dublare a riscului de apariţie a insuficienţei renale şi a accidentului vascular cerebral **[148]**, precum şi o creştere a mortalităţii tardive **[149]**. A fost motivul pentru care firma producătoare în Europa a retras de pe piaţă medicamentul, iar în Germania nu mai este permisă utilizarea acestuia, inclusiv în chirurgia cardiacă pediatrică, deşi nu au existat evidenţe privind efecte adverse ale aprotininei la această grupă de vârstă. La scurt timp de la apariţia articolelor menţionate, a fost publicat un studiu privind folosirea aprotininei în chirurgia cardiacă pediatrică **[150]** în care nu s-a constatat o asociere între folosirea aprotininei şi apariţia insuficienţei renale sau a complicaţiilor neurologice, necesitatea dializei, creşterea mortalităţii perioperatorii sau a celei tardive. Experienţa noastră este absolut similară în această privinţă. Concluzia autorilor este că vor continua să folosească aprotinina în chirurgia cardiacă pediatrică.

Corticosteroizii adăugaţi în priming se presupune că ar avea efecte benefice datorită efectelor lor antiinflamatorii, cu reducerea permeabilităţii capilare şi a edemelor. Unii autori au studiat timing-ul administrării corticosteroizilor, arătînd că adminstrarea cu 12 ore înainte de intervenţia chirurgicală ar fi mai utilă **[151]**, fără a putea evidenţia un efect benefic tradus prin scurtarea timpului de ventilaţie mecanică sau scurtarea duratei de spitalizare. Noi administrăm metil-prednisolon 30 mg/kg în priming la nou-născuţi şi sugari.

Manitolul este adăugat în priming datorită diurezei osmotice pe care o induce **[152]**, datorită proprietăţilor sale de captator al radicalilor liberi cu rol în leziunile de reperfuzie **[153]** şi, nu în ultimul rând, datorită efectelor benefice aspra miocardului ischemic prin imbunătăţirea fluxului coronarian, în special la nivelul subendocardului, ca urmare a efectului anti-edematos cu reducerea volumului celulelor endoteliale **[154, 155]**. Doza pe care o administrăm în priming este de 2,5 g /kg.

6. HEMODILUŢIA ÎN CHIRURGIA MALFORMAŢIILOR CARDIACE CONGENITALE

Utillizarea în practica clinică a hemodiluţiei a fost raportată în 1960 **[156]**. Acest lucru a fost o consecinţă firească a complicaţiilor frecvente şi extrem de severe induse de folosirea unor cantităţi mari de sânge integral pentru priming-ul circuitelor de circulaţie extracorporeală: „plămânul de pompă", recunoscut ulterior ca parte a sindromului de detresă respiratorie, insuficienţa multiplă de organ, disfuncţii severe ale sistemului imun cu risc crescut pentru infecţii sistemice sau plăgi, reacţii anafilactoide.

În cazul indivizilor normali ce nu sunt supuşi unei operaţii pe cord deschis, hemodiluţia se asociază cu o creştere a debitului cardiac ca o consecinţă a scăderii hematocritului, fiind invers proporţională cu acesta **[157]**. Măsurarea PO_2 în afluentul venos coronarian, ca o estimare a gradului de oxigenare tisulară miocardică, a evidenţiat faptul că miocardul realizează o extragere completă a oxigenului din sânge în condiţiile în care hematocritul scade la 25% **[158]**. Sub această valoare în condiţii de normotermie, miocardul va fi supus unui risc de ischemie, când cordul va trebui să efectueze un efort suplimentar. S-a constatat o reducere a fluxului sanguin regional în condiţii de normotermie la nivelul rinichiului şi al splinei **[159]**, ceea ce ridică semne de întrebare în legătură cu oxigenarea corespunzătoare a acestora pe durata bypass-ului cardio-pulmonar când nu există mecanisme compensatorii de creştere a debitului. Hemodiluţia induce o scădere marcată a vâscozităţii sângelui, ceea ce are ca urmare o reducere a rezistenţelor vasculare periferice. Astfel, un efect imediat al hemodiluţiei este evident încă de la începerea perfuziei extracorporeale, când se constată o scădere semnificativă a presiunii arteriale.

Efectul hemodiluţiei asupra perfuziei cerebrale a făcut obiectul mai multor investigaţii. Într-unul dintre aceste studii de laborator **[160]**, s-a analizat oferta de oxigen la nivel neuronal pe durata bypass-ului cardio-pulmonar în condiţiile utilizării unui hematocrit de 10%, 20% şi respectiv 30%. S-a constatat că hemodiluţia extremă este asociată cu un important stres hipoxic în timpul fazei de răcire premergătoare opririi circulatorii. Depozitele de fosfocreatină au fost profund diminuate şi s-a instalat o acidoză intracelulară semnificativă. Citocromul aa3 a fost mult redus pe durata opririi circulatorii comparativ cu celelalte două grupuri. În schimb, hematocritul crescut s-a constituit într-un factor de protecţie neurologic. Concluzia acestui studiu a fost că hemodiluţia extremă duce la o ofertă inadecvată de oxigen la nivel neuronal pe durata fazei iniţiale a răcirii, iar prezenţa unui hematocrit ridicat se asociază cu o mai bună recuperare neurologică după oprirea circulatorie.

Afectarea neurologică după oprirea circulatorie în hipotermie profundă pare să fie rezultatul unui blocaj la nivelul microcirculaţiei **[161]**. Această ipoteză a fost confirmată de observaţiile directe pe durata circulaţiei extracorporeale în hipotermie profundă **[162]**. Studiile de microscopie *intra- vitam* în laborator au demonstrat în cazul unui hematocrit de 10% o întârziere semnificativă a reperfuziei comparativ cu situaţia în care hematocritul a fost menţinut în jurul valorii de 30%.

Hematocritul optim pe durata bypass-ului cardio-pulmonar a reprezentat un subiect intens dezbătut. Rezultatele unui trial clinic randomizat **[163]**, privind efectele unui hematocrit scăzut (20%) comparativ cu cele ale unuia crescut (30%) pe durata bypass-ului cardio-pulmonar, sunt însă elocvente. Astfel, pacienţii din grupul cu hematocrit scăzut au avut un index cardiac redus semnificativ în primele 24 ore postoperator, un nivel mai mare al lactatului seric la 60 minute postbypass şi creşterea conţinutului total de apă al organismului în prima zi postoperativ, comparativ cu lotul bolnavilor al căror hematocrit a fost menţinut în jur de 30% pe durata circulaţiei extracorporeale. La un an postoperator indexul de dezvoltare psihomotorie a fost redus în cazul pacienţilor din grupul cu hematocrit scăzut, putând fi încadrat la întârziere în dezvoltare. Astfel, acest studiu a pus sub semnul întrebării prezumţia că un hematocrit de 20% poate fi acceptat pe durata circulaţiei extracorporeale fără consecinţe negative asupra pacientului. Dacă mai amintim că în studiu s-a folosit strategia pH-stat, devine evident riscul suplimentar la care sunt expuşi bolnavii prin folosirea unui hematocrit redus şi a unei strategii alpha-stat. În acest context se poate presupune că deficitele cognitive observate la adulţi după operaţiile pe cord deschis **[164]** se datorează cel puţin în parte şi unui nivel excesiv de hemodiluţie, pe lângă consecinţele binecunoscute ale microemboliilor ateromatoase **[165]**.

Hemodiluţia induce o scădere marcată a concentraţiei proteinelor plasmatice şi, implicit, a presiunii coloid oncotice. Acest efect joacă un rol important în acumularea de lichid în spaţiul intestiţial. Edemul tisular este desigur în parte şi consecinţa răspunsului inflamator sistemic provocat de bypass-ul cardio-pulmonar, răspuns ce este de mai mare amplitudine în cazul nou-născuţilor comparativ cu adulţii **[166]**.

Diluţia proteinelor plasmatice implică şi o reducere a concentraţiei factorilor coagulării, care, în asociere cu activarea sistemului fibrinolitic, creşte riscul sângerării postoperatorii prin reducerea producţiei de fibrină şi accelerarea degradării acesteia.

Hemodiluţia are efecte şi asupra titrului de imunoglobuline, inclusiv asupra gamaglobulinelor. Scăderea titrului acestora creşte susceptibilitatea la infecţii. A fost descrisă o „agamaglobulinemie funcţională" ce poate persista peste 20 de ore în urma hemodiluţiei **[167]**.

7. STRATEGIILE PH-STAT ŞI ALFA-STAT

Controlul dioxidului de carbon şi al pH-ului pe durata circulaţiei extracorporeale a constituit pe parcursul ultimilor cinci decenii un subiect extrem de discutat.

Managementul de tip pH-stat implică menţinera constantă a pH-ului (7,4), indiferent de temperatura corpului, aceasta realizându-se prin suplimentarea de dioxid de carbon la nivelul oxigenatorului. O astfel de probă de sânge recoltată în condiții de hipotermie care este citită la temperatura de 37°C va releva un pH acid și o presiune parțială crescută a dioxidului de carbon, corespunzătoare unei acidoze respiratorii, care în condiții de hipotermie profundă poate fi extrem de severă. Acidoza extremă face mediul intracelular inadecvat pentru activitatea enzimatică ceea ce are drept consecință o depresie a metabolismului și prezervarea substratului intracelular.

Managementul de tip alfa-stat constă în conservarea unui pH de 7,4 corectat la 37°C indiferent de temperatura corpului, prin menținerea constantă a presiunii parțiale a dioxidului de carbon în sânge. În condiții de hipotermie se constată o creștere a pH-ului intracelular, ca și a celui extracelular **[168, 169]**, pH-ul extracelular menținându-și la rândul său alcalinitatea față de cel intracelular. Se menține astfel un gradient constant al ionilor de hidrogen între mediul intracelular și cel extracelular, indiferent de temperatură, ceea ce face ca enzimele să acționeze cu maximum de eficiență.

O lungă perioadă de timp după introducerea circulației extracorporeale, managementul echilibrului acido-bazic pe durata bypass-ului cardio-pulmonar a fost reprezentat de strategia pH-stat. Două au fost rațiunile pentru aceasta **[170]**: vasodilatația cerebrală indusă de dioxidul de carbon, considerată utilă pentru creșterea preferențială a fluxului sanguin cerebral, și prevenirea devierii la stânga de către dioxidul de carbon adăugat în circuit a curbei de disociere a hemoglobinei, deviere indusă de hipotermie, cu creșterea consecutivă a disponibilității de oxigen pentru țesuturi.

Treptat însă, o serie de rapoarte au început să descrie utilizarea strategiei de tip alfa-stat **[168, 171]**, deoarece menținerea unei activități enzimatice optime părea un motiv rațional pentru schimbarea strategiei de tip pH-stat. Studiile în laborator **[172, 173]** au demonstrat că utilizarea strategiei de tip pH-stat are drept consecință pierderea capacității de autoreglare a circulației cerebrale, ceea ce face ca fluxul sanguin cerebral să fie dependent de presiunea de perfuzie. În schimb, managementul de tip alfa-stat prezervă autoreglarea fluxului sanguin cerebral, menținând corelația între fluxul sanguin și rata metabolismului, paralel cu scăderea temperaturii.

Adoptarea strategiei de tip alfa-stat a fost urmată, în experiența unor centre, **[174]** de o adevărată epidemie de manifestari de tip coreoatetozic după corecția malformațiilor cardiace. Pe lângă numărul mai mare de corecții efectuate pentru atrezie de pulmonară cu mari colaterale aortopulmonare, a crescut și numărul cazurilor de oprire circulatorie în hipotermie profundă. Concluzia autorilor studiului a fost că strategia de tip alfa-stat a fost responsabilă de inducerea unui fenomen de tip *steal syndrom* la nivelul vaselor cerebrale, cu perfuzie marcată a plămânilor prin colateralele aorto-pulmonare, deoarece alcaloza are efect vasoconstrictiv sistemic și vasodilatator pulmonar. Scăderea fluxului sanguin cerebral în timpul fazei de răcire are probabil drept consecință o răcire neomogenă a creierului înainte de instituirea opririi circulatorii.

Un important trial randomizat, prospectiv, unicentric **[175]** a comparat efectele strategiilor de tip alfa-stat și pH-stat asupra pacienților operați în hipotermie profundă cu sau fără oprire circulatorie. Primele semne de activitate electroencefalografică au apărut mai precoce la pacienții randomizați pentru strategia pH-stat. Crizele comițiale au fost de două ori mai frecvente la pacienții randomizați pentru managementul de tip alfa-stat. În plus, indexul cardiac a fost mai mare, acidoza postoperatorie și hipotensiunea arterială mai puțin frecvente, durata ventilației mecanice și a șederii în unitatea de terapie intensivă mai scurtă la pacienții randomizați pentru strategia de tip pH-stat. Dezvoltarea neuropsihică a înregistrat un scor mai redus la un an de zile postoperator la pacienții randomizați pentru strategia alfa-stat **[176]**. Și alte studii clinice și de laborator au confirmat rezultatele acestui trial referitor la avantajele strategiei de tip pH-stat **[177, 178, 179]**. În consecință, unele grupuri ce au reluat în practica curentă strategia de tip pH-stat nu au mai raportat manifestări de tip coreoatetozic **[180]**.

8. CONTROLUL OXIGENULUI PE DURATA BYPASS-ULUI CARDIO-PULMONAR

Oxigenatoarele folosite inițial pentru circulația extracorporeală aveau o performanță scăzută, motiv pentru care se utiliza oxigen pur pentru asigurarea unei oxigenări eficiente a sângelui. Odată cu creșterea performanțelor tehnice ale oxigenatoarelor, s-a constatat că hiperoxigenarea ce apărea în mod constant agravează leziunile de ischemie-reperfuzie induse de radicalii liberi de oxigen, manifestarea cea mai pregnantă fiind la nivelul cordului **[181, 182, 183]**.

Studii clinice recente, comparând managementul normo-oxic cu cel hiperoxic pe durata bypass-ului cardio-pulmonar la copiii cu malformații cardiace cianogene, au evidențiat efectele distructive ale radicalilor liberi de oxigen, traduse prin apariția după reperfuzie a produșilor de peroxidare lipidică [184, 185]. Ca o consecință a acestor studii, multe centre și-au modificat strategia în sensul utilizării unui management normo-oxic. Aceasta a însemnat însă necesitatea amestecării oxigenului cu aerul atmosferic, ceea ce a dus la creșterea frecvenței microemboliilor gazoase în cazul utilizării oxigenatoarelor cu bule [186], dar nu și în cazul oxigenatoarelor cu membrană. Efectele asupra creierului ale managementului de tip normo-oxic versus hiperoxic pe durata bypass-ului cardio-pulmonar cu și fără oprire circulatorie au făcut obiectul unui important studiu în laborator [187]. S-a putut atfel evidenția o creștere semnificativă a incidenței leziunilor histologice, în special la nivelul neocortexului și hipocampului, în cazul bypass-ului normo-oxic. Concentrațiile de citocrom aa3 și de oxihemoglobină au fost reduse pe durata hipotermiei profunde și a opririi circulatorii în grupul animalelor supuse unui regim normo-oxic. Totuși, concentrația produșilor de peroxidare a lipidelor a fost mai mare în grupul hiperoxic. Concluzia autorilor a fost că managementul normo-oxic se asociază cu o frecvență semnificativ crescută a leziunilor demonstrabile histologic la nivelul creierului, studiile de spectroscopie sugerând că mecanismul este reprezentat de hipoxie.

9. HIPOTERMIA

Hipotermia reduce amploarea răspunsului inflamator sistemic [188]. Studiile ce au fost dedicate acestui aspect sunt relativ puține comparativ cu cele ce au demonstrat efectul hipotermiei în reducerea ratei metabolismului (189, 190). Acest fapt nu a fost însă acceptat de comunitatea științifică până când Bigelow și-a publicat studiile, în 1950 [191, 192]. Acesta a sugerat că reducerea ratei metabolismului secundar hipotermiei poate permite o scădere temporară a perfuziei, ceea ce ar permite corecția intracardiacă a unor anomalii congenitale sau a unor boli dobândite. Prima corecție intracardiacă a unei malformații cardiace efectuată în hipotermie prin imersia corpului pacientului într-o baie cu apă cu gheață și oprirea temporară a circulației [193, 194] a confirmat această observație. Cu toate acestea, hipotermia indusă a fost folosită în operațiile pe cord deschis cu circulație extracorporeală după dezvoltarea schimbătoarelor de căldură ce au putut fi cuplate cu aparatul de circulație extracorporeală [195].

Un paradox aparent în utilizarea hipotermiei l-a constituit introducerea extrem de lentă în practică a conceptului de reducere a debitului asigurat de circulația extracorporeală în paralel cu reducerea temperaturii (conceptul de *low flow*). Principalul motiv a fost dificultatea de a realiza o monitorizare directă adecvată a limitei inferioare a debitului suficient pentru organism la o temperatură dată. Totodată însă au devenit imediat vizibile o serie de avantaje prin folosirea strategiei de tip *low flow* pe durata bypass-ului cardio-pulmonar. Principalul avantaj l-a constituit îmbunătățirea semnificativă a expunerii câmpului operator în timpul corecțiilor intracardiace, în special la pacienții cu malformații cardiace cianogene. La acești pacienți există tendința să se dezvolte o circulație colaterală semnificativă, care de cele mai multe ori duce la creșterea întoarcerii venoase la nivelul atriului stâng. Chiar în prezența unor sisteme de ventare a cordului stâng, expunerea intracardiacă este deseori extrem de dificilă, în special la nou-născuți și sugari, iar deschiderea arterei pulmonare se soldează cu un important flux retrograd. Singura măsură eficientă de obținere a unei bune expuneri intraoperatorii o constituie reducerea debitului de perfuzie. O altă observație privind avantajele perfuziei temporare de tip *low flow* o constiuie reducerea răspunsului inflamator sistemic. Aceasta nu este consecința directă numai a hipotermiei, ci și efectul direct al scăderii debitului de perfuzie. În timpul perioadelor de *low flow* scade volumul de sânge ce trebuie aspirat din câmpul operator. Este cunoscut faptul că aspiratoarele de pompă reprezintă sediul activării răspunsului inflamator, datorită interfeței aer-sânge de la acest nivel. Pe de altă parte, un flux scăzut reduce volumul de sânge expus suprafeței circuitului de circulație extracorporeală (tubulatură, oxigenator, schimbător de căldură, filtre, rezervoare). Emboliile și microemboliile gazoase în cazul oxigenatoarelor cu membrană se produc ca urmare a intrării aerului la nivelul canulei venoase, iar riscul este cu atât mai mare cu cât debitul pompei este mai mare [196, 197]. Riscul embolizării de microparticule este mai mic în condiții de flux scăzut **[198, 199]**. Explicația constă în volumul de sânge mai redus ce trebuie colectat cu aspiratoarele de pompă, ce reprezintă sediul principal al generării acestor microparticule.

Pe lângă avantajele enumerate mai sus, punerea în practică a conceptului de *low flow* ridică unele semne de întrebare. Cel mai important se referă la asigurarea unui debit suficient pentru organism. Metodele de monitorizare a siguranței bypass-ului cardio-pulmonar în ceea ce privește debitul asigurat rămân în continuare relativ inadecvate. Presiunea arterială nu este elocventă în condițiile unei rate scăzute a metabolismului induse de hipotermie și ale unei vâscozități reduse, consecință a hemodiluției. Rezistențele vasculare periferice, de care depinde în mod direct presiunea arterială, sunt influențate la rândul lor de o multitudine de mediatori vasoactivi eliberați, ca răspuns din partea organismului la bypass-ul cardio-pulmonar. Monitorizarea continuă a saturației venoase în oxigen este o altă metodă folosită pentru aprecierea eficacității perfuziei **[200]**. Hipotermia orientează însă spre stânga curba de disociere a hemoglobinei și astfel nu există certitudinea că există o oxigenare tisulară adecvată, chiar dacă saturația venoasă centrală în oxigen depășește 80%. În condițiile în care pacientul nu este pe circulație exrtacorporeală, monitorizarea acestui parametru este adecvată pentru estimarea debitului cardiac. Nu același lucru se poate spune însă în condiții de hipotermie, pH alcalin și rezerve reduse de 2,3-difosfoglicerat în sângele conservat. Rezultate incurajatoare privind monitorizarea adecvată a perfuziei pe durata circulației extracorporeale vin din partea spectroscopiei în infraroșu **[201, 202]**.

Hipotermia utilizată pe durată bypass-ului cardio-pulmonar are efect protectiv și asupra miocardului. Chiar dacă administrarea de soluție cardioplegică rece duce la scăderea rapidă a temperaturii miocardului, hipotermia sistemică reduce rata de încălzire a miocardului între dozele secvențiale de cardioplegie **[203]**.

Hipotermia utilizată în prezent la marea majoritate a cazurilor în chirurgia cardiacă pediatrică, în special la nou-născuți și sugari, prezintă însă și o serie de dezavantaje. Cu cât temperatura țintă pe durata bypass-ului cardio-pulmonar este mai joasă, cu atât timpul necesar pentru răcirea, respectiv reîncălzirea pacientului va fi mai lung. În consecință, și durata circulației extracorporeale va fi mai lungă, ceea ce va accentua efectele negative ale acesteia asupra organismului.

Riscul de sângerare postoperator este mai mare în condițiile în care gradul de hipotermie este mai profund **[204]**. Una dintre explicații constă în efectul direct pe care hipotermia îl are asupra funcției plachetare, dar nici efectul circulației extracorporeale asupra plachetelor nu trebuie omis.

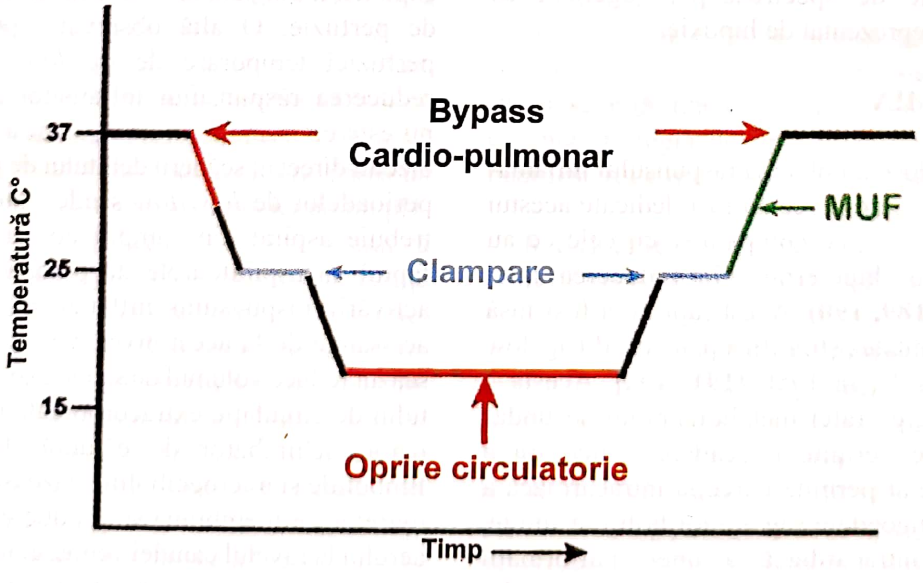


Fig. 73.2. Op TIM: Temperatura pacientului intraoperator (MUF-ultrafiltrare modificată) [224]

10. OPRIREA CIRCULATORIE ÎN HIPOTERMIE PROFUNDĂ

Oprirea circulatorie în hipotermie profundă constă în întreruperea completă a perfuziei la o temperatură centrală (rectală) sub 18°C. Metoda a fost popularizată de Barratt-Boyes **[205]** pentru chirurgia malformațiilor cardiace congenitale la nou-născut și sugar. În esență, tehnica acestuia consta în scăderea temperaturii pacientului prin mijloace fizice de suprafață până la 23-25°C, după care urmează instituirea bypass-ului cardio-pulmonar, cu ajutorul căruia temperatura centrală este scăzută sub 18°C. Timpul de răcire cu ajutorul circulației extracorporeale nu depășea cinci minute. Pe durata opririi circulatorii se realiza corecția chirurgicală urmată de reîncălzire cu ajutorul bypass-ului cardio-pulmonar până la o temperatură de 32–33°C. În acest moment se întrerupea circulația extracorporeală, urmând ca încălzirea pacientului până la 36–37°C să se realizeze cu mijloace fizice. În acest fel se evita expunerea pacientului mai mult de 25 minute bypass-ului cardio-pulmonar. Deși folosită cu succes de promotorul ei, metoda ca atare nu mai este utilizată identic în prezent. În parte deoarece echipamentele de circulație extracorporeală (oxigenatoarele, filtrele arteriale, canulele) s-au îmbunătățit semnificativ pe parcursul ultimelor decenii, pe de altă parte datorită unui efort susținut din partea chirurgilor cardiaci de a evita pe cât posibil oprirea circulatorie în cazul corecției malformațiilor cardio-vasculare. În practica noastră folosim ca metodă standard de instituire a opririi circulatorii o perioadă de răcire utilizând circulația extracorporeală de cel puțin 20 de minute pentru a obține o răcire uniformă, management de tip pH-stat pentru a asigura o maximă protecție cerebrală, debit integral de perfuzie cu utilizarea anestezicelor volatile administrate în oxigenator sau a vasodilatatoarelor pentru controlul presiunii arteriale. Durata opririi circulatorii în condiții de siguranță nu este foarte clar definită, dar se acceptă ca fiind relativ sigur un interval de timp ce nu depășește 45 minute. Dacă este necesară o perioadă mai lungă pentru realizarea corecției trebuie să fie intercalată o perioadă de reperfuzie de 10–15 minute cu perfuzatul menținut la o temperatură de 18°C, dar riscul complicațiilor neurologice crește.

Oprirea circulatorie în hipotermie profundă nu este însă singura responsabilă de eventualele complicații neurologice. Managementul de tip alfa-stat folosit pe scară largă în chirurgia cardiacă s-a soldat cu o epidemie de manifestări de tip coreo-atetozic **[206]**. Un important studiu retrospectiv **[207]** a demonstrat un deficit semnificativ în dezvoltarea neurologică, asociat cu managementul de tip alfa-stat. Un trial randomizat prospectiv a demonstrat că strategia de tip pH-stat se asociază cu o îmbunătățire semnificativă a evoluției neurologice postoperatorii. Valoarea hematocritului pe durata opririi circulatorii este de asemenea importantă. Contrar opiniei că este necesar un grad important de hemodiluție pe durata opririi circulatorii pentru a preveni tulburările de la nivelul microcirculației **[208]**, studii utilizând microscopia directă *intravita* au evidențiat absența oricăror tulburări la nivelul microcirculației cerebrale în cazul utilizării unui hematocrit de 30% **[209]**. Surprinzător, tocmai un hematocrit de 10% s-a asociat cu întârzieri în reperfuzie și cu arii caracterizate prin fenomenul de *no-reflow*. Un trial clinic randomizat prospectiv privind hemodiluția **[210]** a demonstrat efecte pozitive în ceea ce privește dezvoltarea psihomotorie la distanță, ca și ameliorarea funcției cardiace și reducerea edemelor în primele 24 de ore postoperator la copiii la care s-a utilizat un hematocrit de minimum 30% pe durata circulației extracorporeale. Riscul leziunilor de tip ischemie-reperfuzie a făcut ca hiperoxigenarea pe durata bypass-ului cardio-pulmonar să fie evitată, în speranța reducerii generării de radicali liberi de oxigen. Utilizarea bypass-ului normoxemic necesită însă folosirea azotului pentru înlocuirea oxigenului și aceasta duce la creșterea riscului emboliilor gazoase **[211]**. Interesant este faptul că un studiu a relevat că tehnica bypass-ului normoxemic crește incidența leziunilor cerebrale demonstrate histologic după oprirea circulatorie în hipotermie profundă, comparativ cu tehnica ce utilizează oxigen pur **[212]**. Reîncălzirea pacientului după oprirea circulatorie adaugă și ea un risc de instalare a leziunilor neurologice. Hipertermia consecutivă opririi circulatorii are efecte adverse asupra recuperării neurologice, fiind însoțită și de leziuni evidențiabile histologic **[213]**. Fără îndoială că ***Boston Circulatory Arrest Study*** **[214]** ca de altfel și alte studii nerandomizate **[215]**, au influențat chirurgii cardiaci pediatri în decizia privind folosirea opririi circulatorii în hipotermie profundă pentru corecția malformațiilor cardio-vasculare, în sensul limitării drastice a duratei acesteia sau al evitării ei. Evitarea opririi circulatorii a fost folosită de unele centre în scop propagandistic, pe o piață dominată de o concurență acerbă, fără ca acestea să prezinte argumentat științific avantajele alternativelor

inv: 177318

folosite: perfuzie cerebrală retrogradă **[216]**, perfuzie cerebrală anterogradă selectivă **[217]** sau alte procedee inovative **[218]**. Oxigenarea cerebrală a fost menținută pe durata perfuziei regionale în hipotermie profundă la valorile înregistrate înainte de bypass-ul cardio-pulmonar. După reîncălzire şi întreruperea circulației extracorporeale, oxigenarea cerebrală a fost diminuată comparativ cu valorile prebypass. Aceste rezultate indică faptul că rezistențele vasculare cerebrale sunt crescute după bypassul cardio-pulmonar în hipotermie profundă cu perfuzie cerebrală selectivă, expunând circulația cerebrală la un risc important postoperator **[219]**.

Principalele semne de întrebare în legătură cu alternativele la oprirea circulatorie sunt asigurarea unei perfuzii omogene a creierului şi posibilitatea de a efectua o corecție adecvată din punct de vedere chirurgical. În studiul grupului din Boston **(220)** durata opririi circulatorii a variat între 60 – 75 minute, strategia a fost de tip alfa-stat, hemodiluție accentuată (hematocrit 20%), nu a existat inclus în circuit un filtru arterial. Rezultatele nu au evidențiat o diferență în ceea ce priveşte coeficientul de inteligență (IQ) la 8 ani postoperator la pacienții operați în oprire circulatorie comparativ cu cei la care s-a utilizat bypass-ul hipotermic de tip *low-flow*. Drept urmare, este foarte probabil ca strategia actuală privind oprirea circulatorie (hematocrit 30%, strategie pH-stat, hiperoxigenare, reperfuzie intermitentă la 30 minute, durata totală a opririi circulatorii sub 60 minute) să facă practic imposibilă evidențierea unor diferențe semnificative privind dezvoltarea neurologică comparativ cu bypass-ul continuu cardio-pulmonar.

Desigur că oprirea circulatorie oferă o serie de avantaje majore pentru chirurg. Expunerea câmpului operator este excelentă, economisind timpul pierdut cu aspirarea sângelui şi cu lipsa de vizibilitate adecvată a structurilor. Pe de altă parte, se evită necesitatea utilizării mai multor canule, mărind spațiul disponibil la nivelul câmpului operator.

Oprirea circulatorie în hipotermie profundă rămâne în continuare o metodă utilă pentru corecția drenajelor venoase pulmonare aberante totale, operația Norwood, întreruperea de arc aortic, hipoplaziile severe extinse de arc aortic, prezența de anomalii venoase sistemice la nou-născuții mici, corecțiile intracardiace la nou-născuții cu greutate mică la naştere (sub 2500 g).

OP TIM

Tabelul 73.1. Op TIM:
Debitul pompei în timpul bypass-ului cardio-pulmoar [221]

Grup pacienți	Debitul pompei estimat
Nou–născuți	120–200 ml/kg/min
Sugari (până la 10 kg)	100–150 ml/kg/min
Copii	80–120 ml/kg/min
Adulți	2,4 l/min/m2

Tabelul 73.2. Op TIM: Priming-ul pompei pentru un circuit cu debit până la 800 ml/min (pacient de 3,1 kg) **[221]**

Plasmalyte A	120 ml
Gelofusin	120 ml
Celule roşii (pungă)	100 ml
Manitol 20 %	11 ml (2,5 ml/kg)
Heparină	2000 UI
Bicarbonat de sodiu 8,4%	10 ml
Clorură de calciu	0,3 ml
Total	361 ml

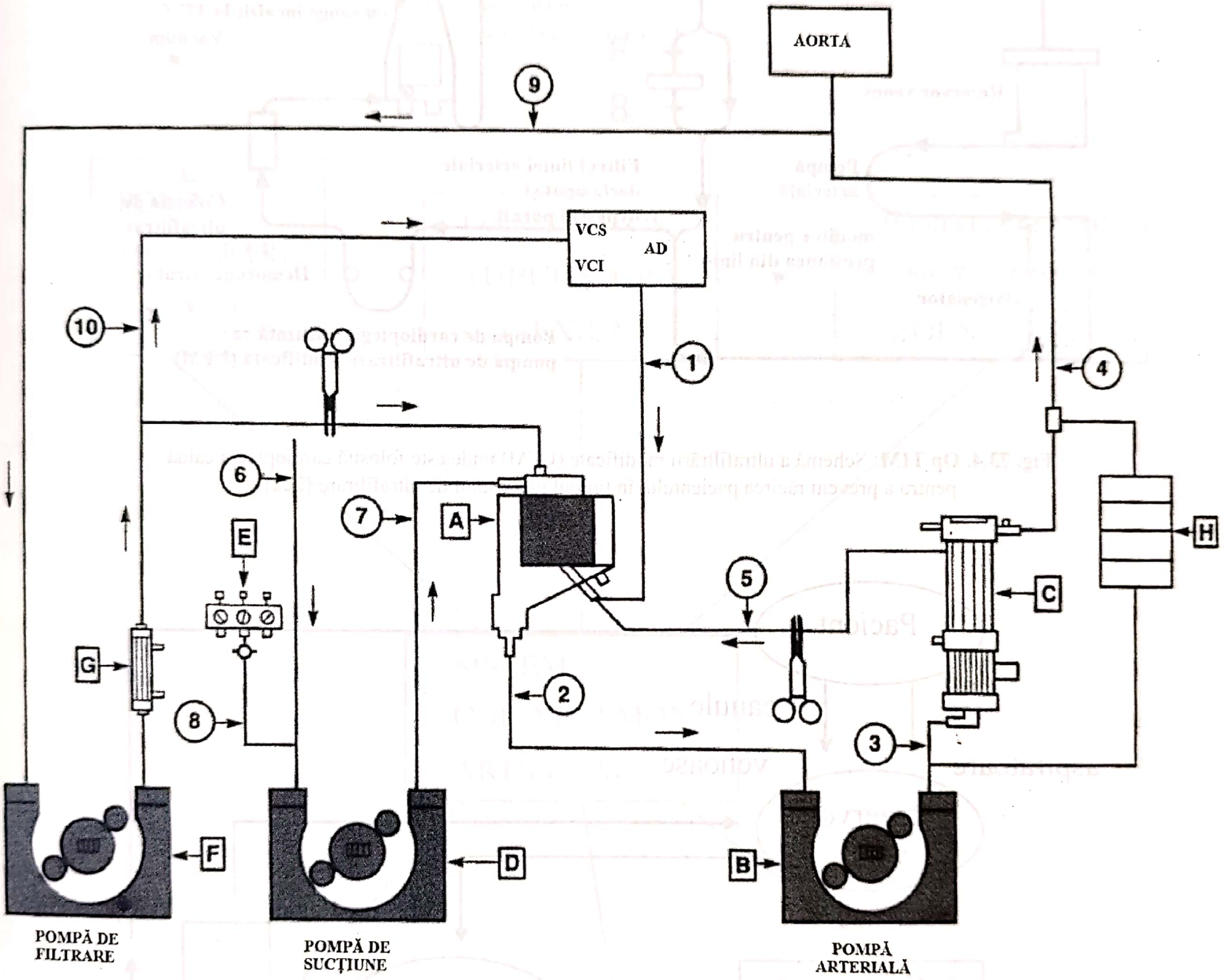

AORTA
9
VCS
AD
VCI
10
1
4
6
7
A
E
H
5
C
G
2
8
3
F
D
B
POMPĂ DE FILTRARE
POMPĂ DE SUCȚIUNE
POMPĂ ARTERIALĂ

Fig. 73.3. Op TIM: Schema circuitului de bypass cardio-pulmonar [221]

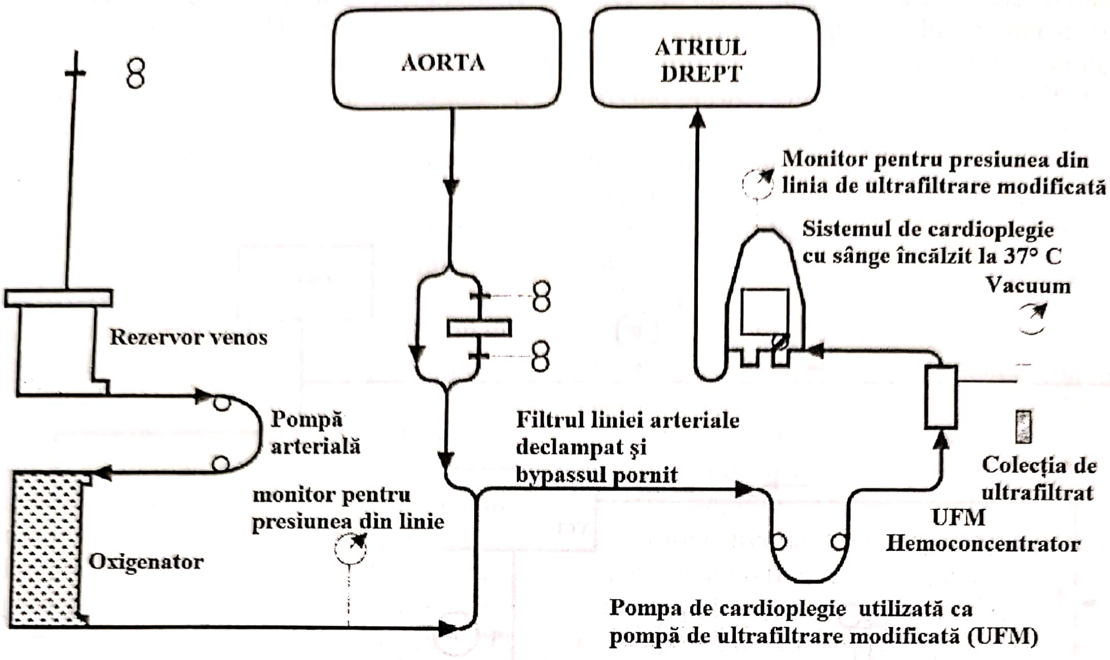

AORTA
ATRIUL DREPT
Monitor pentru presiunea din linia de ultrafiltrare modificată
Sistemul de cardioplegie cu sânge încălzit la 37° C
Vacuum
Rezervor venos
Pompă arterială
Filtrul liniei arteriale declampat şi bypassul pornit
monitor pentru presiunea din linie
Oxigenator
Colecţia de ultrafiltrat
UFM Hemoconcentrator
Pompa de cardioplegie utilizată ca pompă de ultrafiltrare modificată (UFM)

Fig. 73.4. Op TIM: Schemă a ultrafiltrării modificate (UFM) unde este folosită cardioplegia caldă pentru a preveni răcirea pacientului în timpul procesului de ultrafiltrare [222]

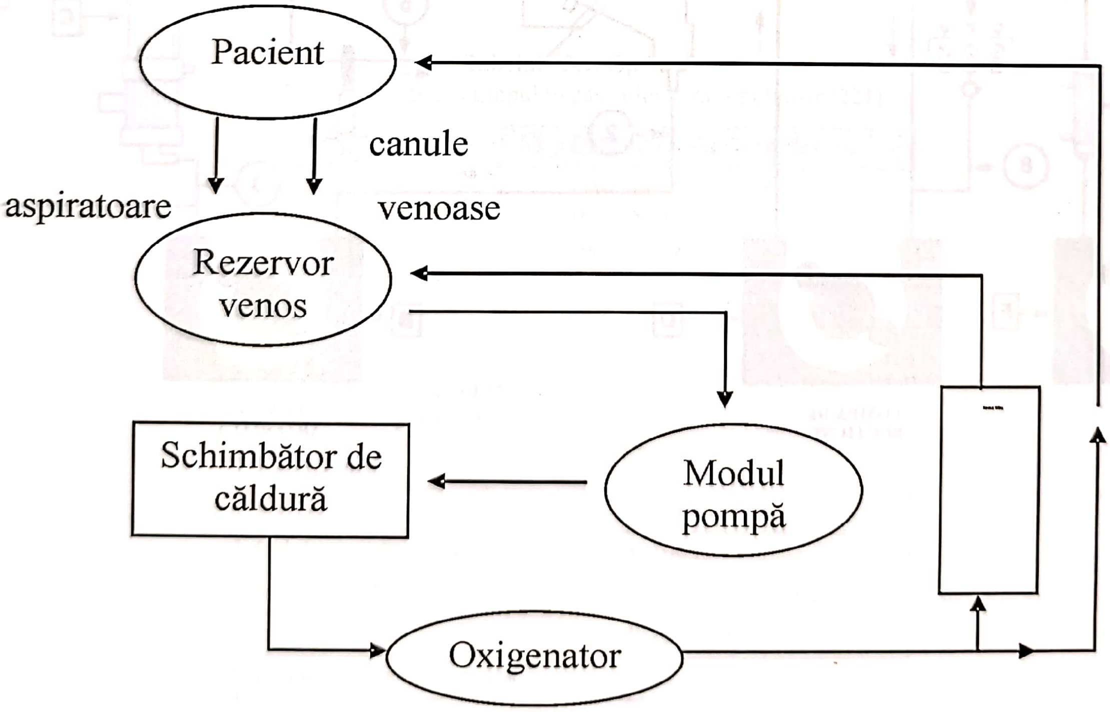

Pacient
canule
aspiratoare
venoase
Rezervor venos
Schimbător de căldură
Modul pompă
Oxigenator

Fig. 73.5. Op TIM: Circuitul complet în CPB [223]

Tabelul 73.3. Op TIM: Diferențe între sugari și adulți [222]

Volum circulant sangvin mai mic
Rată de consum a oxigenului mai mare
Pat vascular pulmonar reactiv
Prezența de șunturi intra- și extracardiace
Sisteme de organ imature
Termoreglare alterată
Toleranță scăzută la microemboli

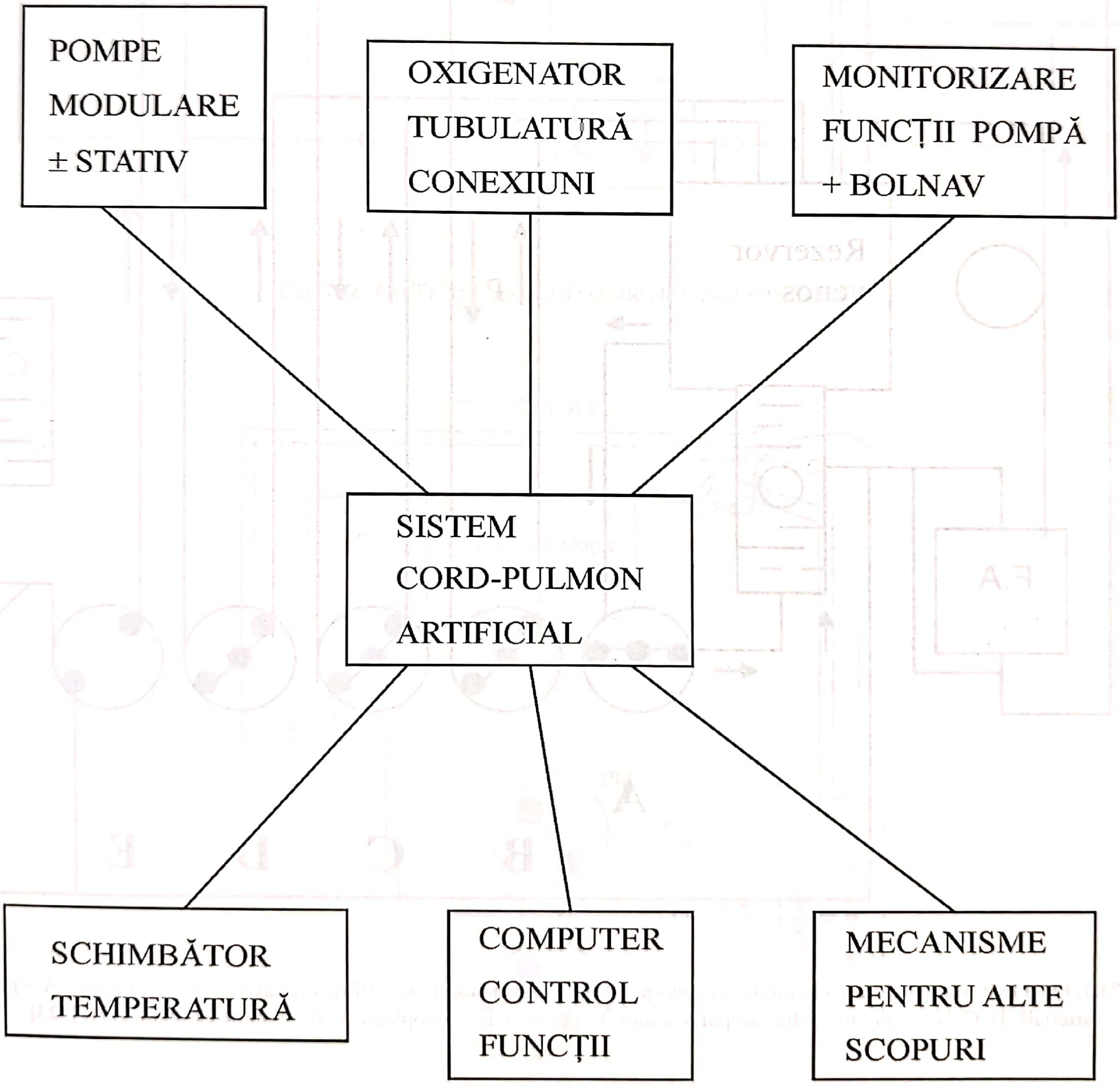

POMPE
MODULARE
± STATIV
OXIGENATOR
TUBULATURĂ
CONEXIUNI
MONITORIZARE
FUNCȚII POMPĂ
+ BOLNAV
SISTEM
CORD-PULMON
ARTIFICIAL
SCHIMBĂTOR
TEMPERATURĂ
COMPUTER
CONTROL
FUNCȚII
MECANISME
PENTRU ALTE
SCOPURI

Fig. 73.6. Op TIM: Structura complexului cord-pulmon artificial [223]

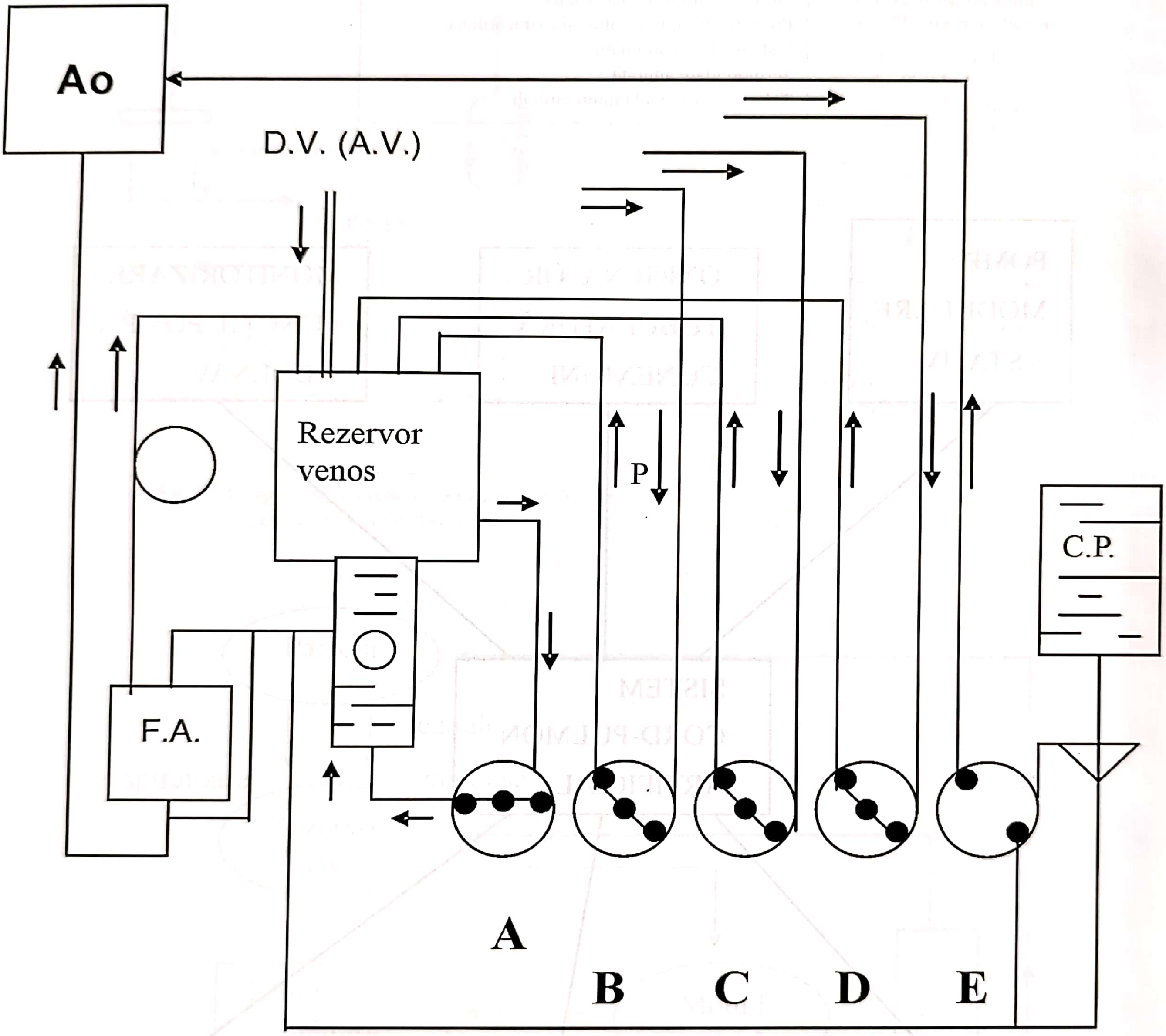

Ao
D.V. (A.V.)
Rezervor venos
P
C.P.
F.A.
A
B
C
D
E

Fig. 73.7. Op TIM: Componentele circuitului extracorporal (O = oxigenator, F.A. = filtru arterial, P = linie de purjare, A = pompa arterială, B, C, D = aspiratoare din câmpul operator, E = pompă de cardioplegie, C.P. = soluție cardioplegică) [223]

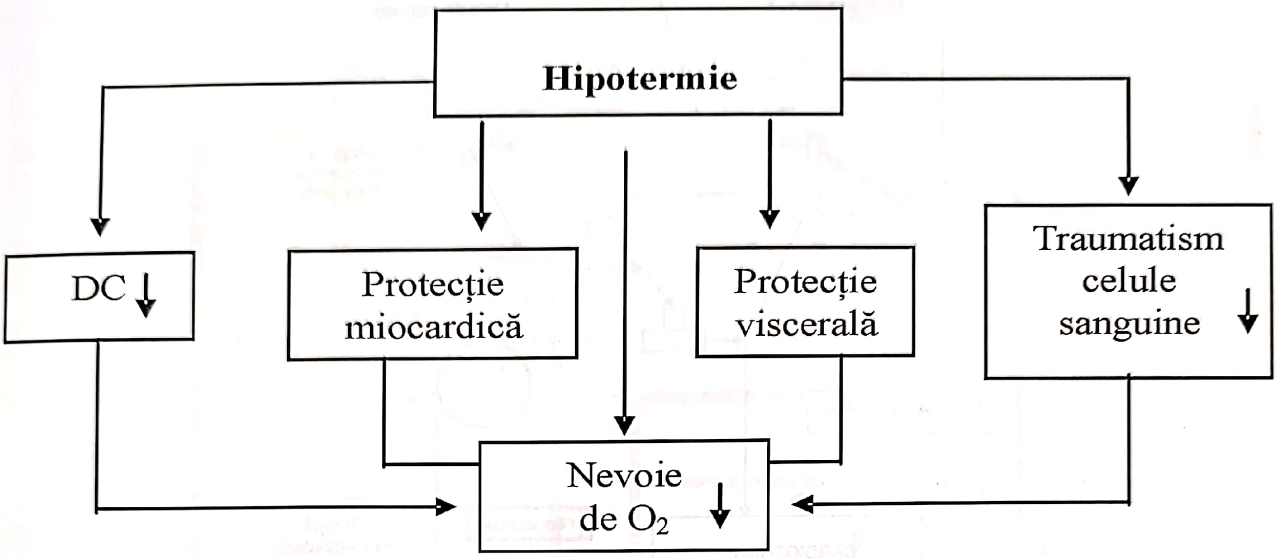

Hipotermie
DC ↓
Protecție miocardică
Protecție viscerală
Traumatism celule sanguine ↓
Nevoie de O2 ↓

Fig. 73.8. Op TIM: Principalele efecte ale hipotermiei **[223]**

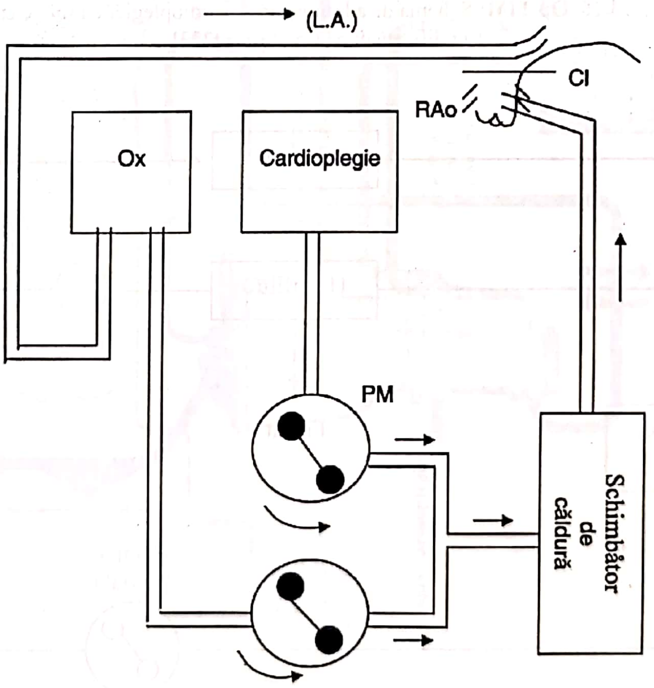

(L.A.)
Cl
RAo
Ox
Cardioplegie
PM
Schimbător de căldură

Fig. 73.9. Op TIM: Schema cardioplegiei cu sânge rece (Ox = oxigenator, Cl = clampă aortică, RAo = rădăcină Ao, LA = linie arterială aortică, PM = pompă mecanică) **[223]**

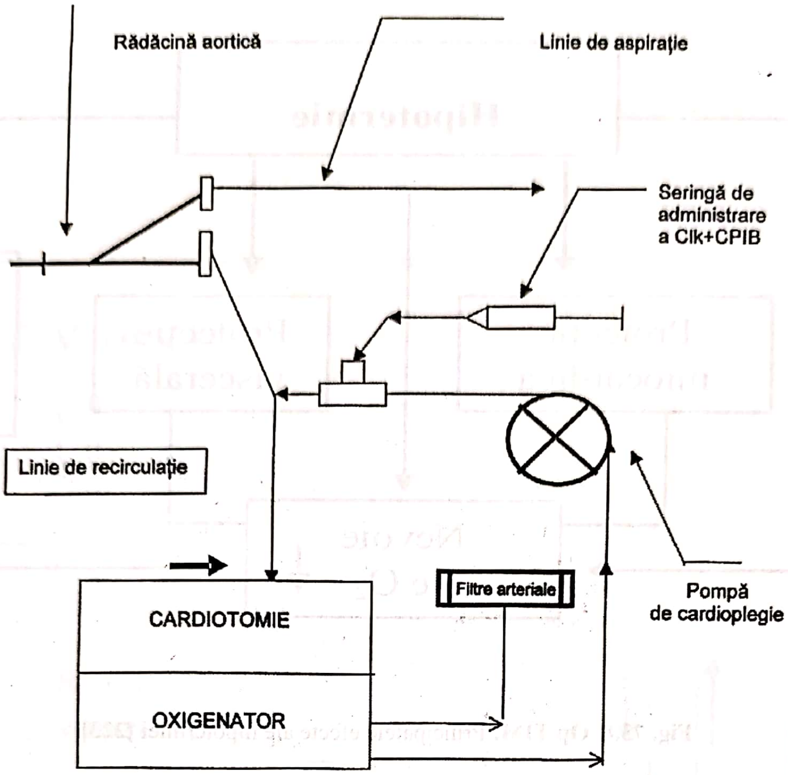

Rădăcină aortică
Linie de aspirație
Seringă de administrare a Clk+CPIB
Linie de recirculație
Pompă de cardioplegie
Filtre arteriale
CARDIOTOMIE
OXIGENATOR

Fig. 73.10. Op TIM: Schema de administrare a cardioplegiei cu sânge cald (modificată după Calafiore) [223]

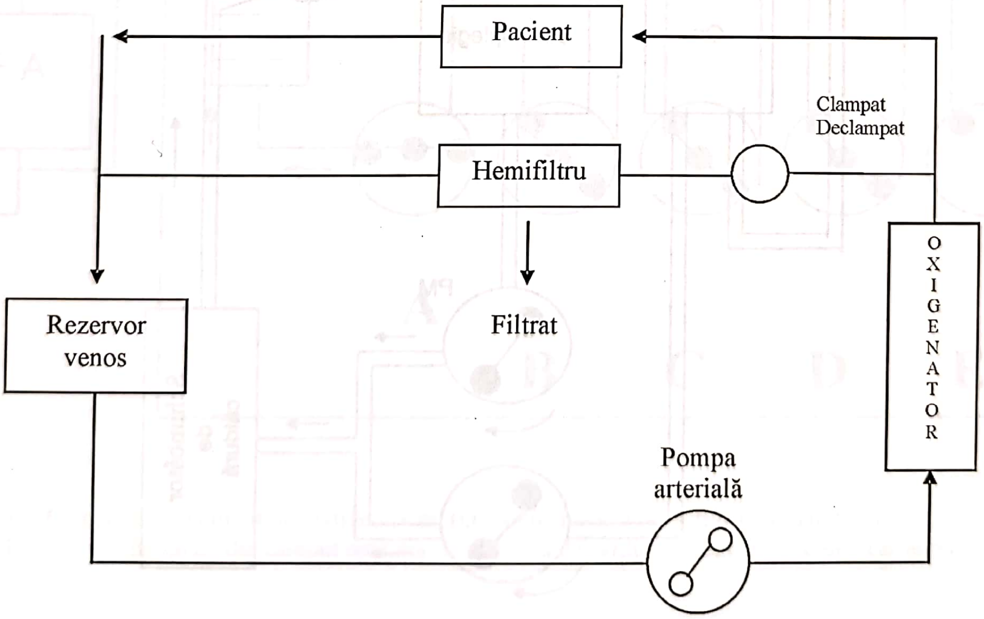

Pacient
Clampat
Declampat
Hemifiltru
Filtrat
Rezervor venos
OXIGENATOR
Pompa arterială

Fig. 73.11. Op TIM: Schema ultrafiltrării modificate (după Jonas și Elliott) **[223]**

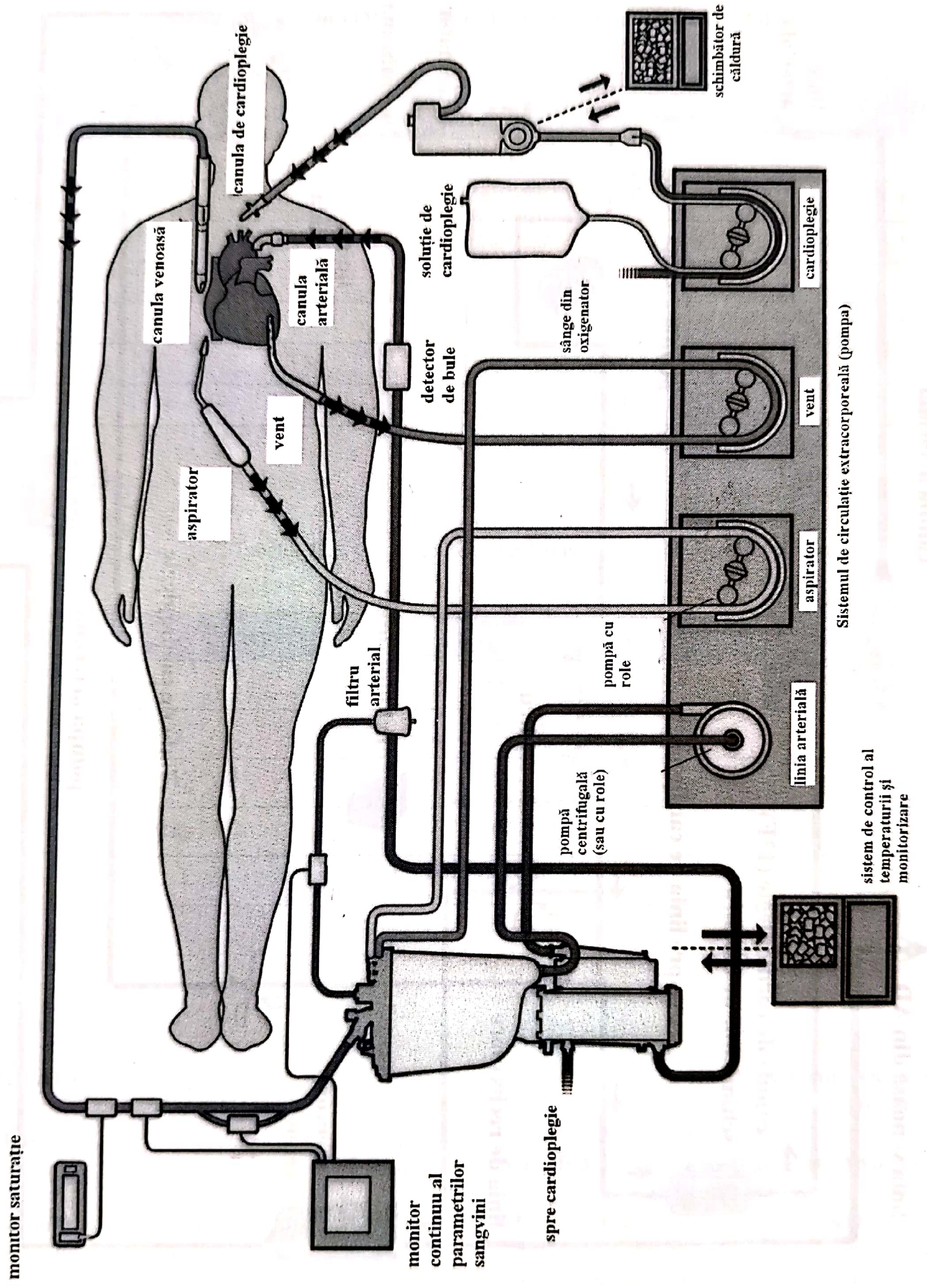

canula de cardioplegie
canula venoasă
canula arterială
vent
aspirator
detector de bule
soluție de cardioplegie
schimbător de căldură
sânge din oxigenator
cardioplegie
vent
aspirator
linia arterială
Sistemul de circulație extracorporeală (pompa)
pompă cu role
filtru arterial
pompă centrifugală (sau cu role)
sistem de control al temperaturii și monitorizare
spre cardioplegie
monitor continuu al parametrilor sangvini
monitor saturație

Fig. 73.12. Op TIM: Configurația sistemului de circulație extracorporeală [223]

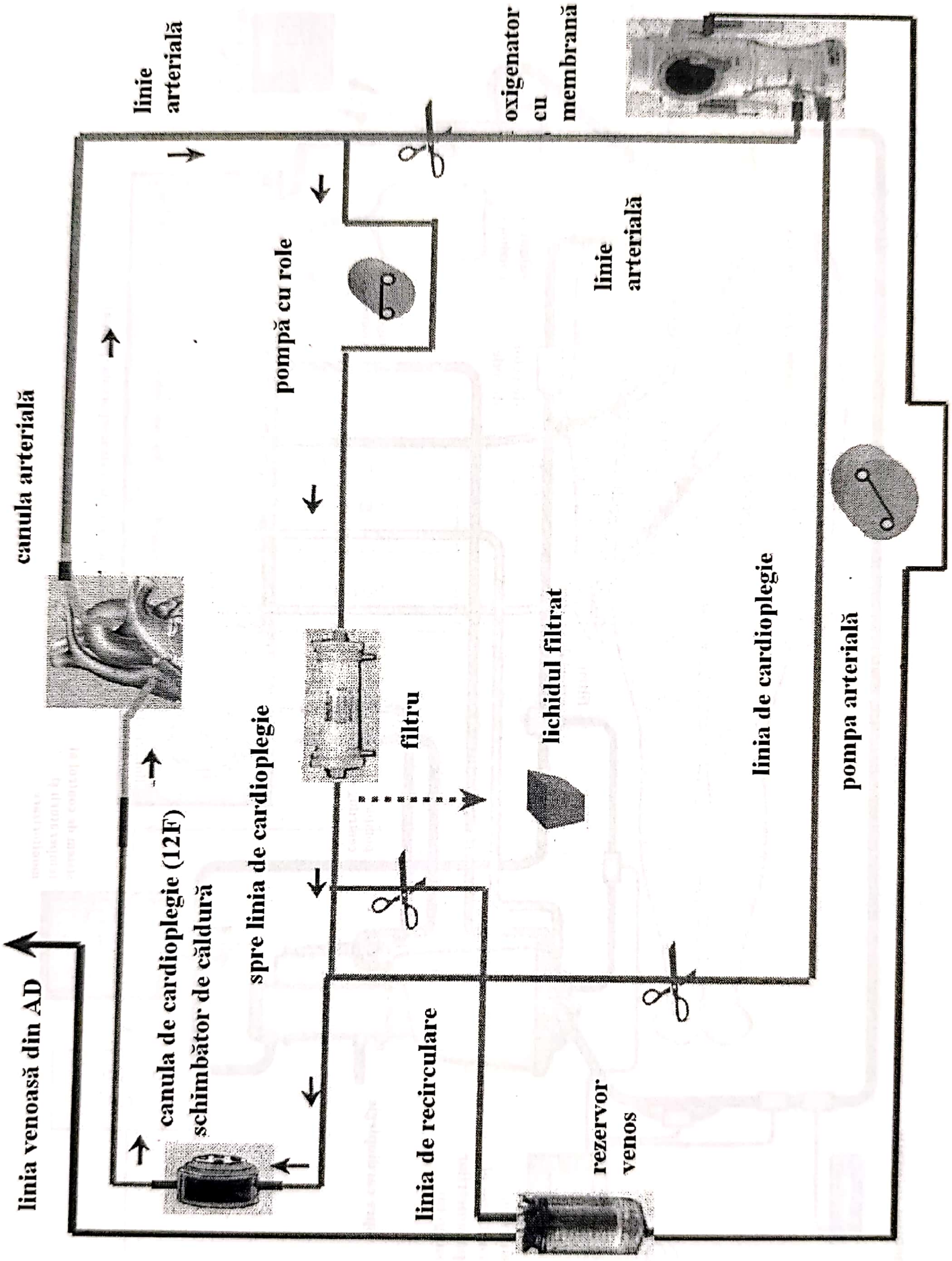

linia venoasă din AD
canula de cardioplegie (12F)
schimbător de căldură
spre linia de cardioplegie
linia de recirculare
rezervor venos
canula arterială
filtru
lichidul filtrat
linia de cardioplegie
pompa arterială
pompă cu role
linie arterială
linie arterială
oxigenator cu membrană

Fig. 73.13. Op TIM: Schema ultrafiltrării modificate (MUF) pentru chirurgia cardiacă pediatrică (după Maluf AM, *Modified ultrafiltration in surgical correction of congenital heart disease with cardiopulmonary bypass.* „Perfusion" 2003; 18:61-68) **[223]**

Tabelul 73.4. Op TIM: Alegerea tubulaturii în funcție de masă [223]

Masakg	Dimensiunea tubului la nivelul pompei principale (diametru)	Linia arterială (diametru)	Linia venosă (diametru)
0–3 kg	3/16	3/16	3/16
3–5 kg	3/16	3/16	1/4
6–10 kg	1/4	1/4	1/4
11–15 kg	1/4	1/4	3/8
16–30 kg	3/8	1/4	3/8
30–50 kg	3/8	3/8	3/8
>50 kg	3/8	3/8	1/2

Tabelul 73.5. Op TIM: Recomandări pentru flux [223]

Masa P(Kg)	Flux (ml/minut)
< 3 kg	150–200
3–10 kg	125–175
10–15 kg	120–150
15–30 kg	100–120
30–50	75–100
> 50	50–75

BIBLIOGRAFIE

1. **Gibbon JH Jr:** *Application of mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery.* „Minn Med" 1954; March: 171–85
2. **Awad JA, Fortin B, Bernier JP et al.** *Red blood cell survival after perfusion with a membrane oxygenator.* „Am J Surg" 1974; 127:535–40
3. **Hansbro SD, Sharpe DA, Catchpole R et al.** *Haemolysis during cardiopulmonary bypass:an in vivo comparison of standard roller pumps, nonocclusive roller pumps and centrifugal pumps.* „Perfusion" 1999;14:3–10
4. **Leschinsky BM, Itkin GP, Zimin NK.** *Centrifugal blood pumps – a brief analysis: development of new changes.* „Perfusion" 1991; 6:115–23
5. **Kolff J, Ankney RN, Wurzel D, Devineni R.** *Centrifugal pump failures.* „J Extra Corpor Technol" 1996; 28:118–22
6. **Gourlay T, Taylor KM.** *Perfusion pumps.* In Jonas RA, Elliott MJ (eds). *Cardiopulmonary Bypass in neonates, Infants and Young Children.* London, Butterworth-Heinemann, 1994, 145–8
7. **DeWall RA, Bentley DJ, Hirose M, Battung V, Najafi H, Roden T.** *A temperature controlling (omnithermic) disposable bubble oxygenator for total body perfusion.* „Dis Chest" 1966; 49:207–11

PROTECȚIA MIOCARDULUI SPECIFICĂ CARDIOPATIILOR CONGENITALE

SECȚIUNEA IV CAPITOLUL 74

ION SOCOTEANU, ADRIAN HODOROGEA, EUGEN SĂNDICĂ

INTRODUCERE
1. MIOCARDUL IMATUR VERSUS CEL ADULT
2. STĂRI FIZIOLOGICE EXCEPȚIONALE
  2.1. Hipoxia acută și acidoza
  2.2. Hipoxia cronică
  2.3. Supraîncărcarea presională și de volum
  2.4. Particularitățile patologiei malformative
  2.5. Fluxul colateral noncoronarian
  2.6. Factorul de necroză tumorală
3. NOȚIUNI DE PROTECȚIE MIOCARDICĂ
  3.1. Obiective fundamentale
  3.2. Cele cinci faze ale protecției miocardice
    3.2.1. Protecția miocardică preoperatorie
      3.2.1.1. Precondiționarea ischemică
    3.2.2. Efectele anesteziei asupra miocardului, în contextul, malformațiilor cardiace
    3.2.3. Protecția miocardică intraoperatorie
    3.2.4. Protecția miocardică postoperatorie
4. CEC ȘI EFECTELE SALE ASUPRA PROTECȚIEI MIOCARDICE
  4.1. Hipotermia și oprirea circulatorie versus BCP cu debit redus
5. ULTRAFILTRAREA
  5.1. Ultrafiltrarea modificată
6. FILTRAREA LEUCOCITARĂ
7. CARDIOPLEGIA INTEGRATĂ MODIFICATĂ
8. PARTICULARITĂȚILE PROTECȚIEI MIOCARDICE PEDIATRICE
9. PALIAȚIE VERSUS CORECȚIE CHIRURGICALĂ PRIMARĂ TOTALĂ TIMPURIE

BIBLIOGRAFIE

INTRODUCERE

Dezvoltarea tehnicilor de protecție miocardică a cordului pediatric a lărgit foarte mult domeniul chirurgiei cardiace congenitale. Procedurile complexe și de lungă durată sunt acum executate cu o rată foarte scăzută a morbidității și mortalității. Cu toate acestea, **incidența insuficienței miocardice primare** în etapa postoperatorie imediată este proporțional mai mare în rândul populației pediatrice comparativ cu cea adultă, aceasta reprezentând peste 50% dintre cauzele de deces timpuriu[1]. Acest fapt este, fără îndoială, consecința **proprietăților structurale și funcționale** esențiale ale cordului pediatric, precum și a împrejurărilor fiziologice deosebite, în contextul cărora sunt efectuate intervențiile chirurgicale. Atunci când își planifică strategiile de protecție miocardică pediatrică, chirurgul trebuie să țină seama de aceste deosebiri.

Acest capitol prezintă o privire de ansamblu asupra noțiunilor curente, cât și asupra noutăților referitoare la protecția miocardului pediatric, precum și asupra rezultatelor unor studii experimentale și clinice de evaluare a eficienței protecției cordului pediatric din timpul intervenției chirurgicale corective. Vom aduce în discuție diferențele structurale și funcționale de pe parcursul maturizării miocardului. În afară de aceasta, vor fi analizate efectele condițiilor fiziologice excepționale asupra miocardoprotecției. Vom prezenta și sintetiza conceptele fundamentale ale cardio-protecției prin prisma abordării integrate a protecției cordului pediatric. În final, noţiunea de cardiochirurgie corectivă primară versus paliaţie va fi reinterpretată în lumina metodelor recente de protecţie miocardică.

1. MIOCARDUL IMATUR VERSUS CEL ADULT

Diferenţele structurale, funcţionale şi metabolice ale miocardului imatur versus cel adult sunt numeroase. Aceste diferenţe afectează şi influenţează, în acelaşi timp, într-o mare măsură, răspunsul acestuia atât la fenomenul de ischemie, cât şi la diversele metode cardioprotective. Un număr mare de lucrări au descris diferenţele dintre miocitele mature şi cele imature în termeni anatomici, fiziologici şi farmacologici. Totuşi, întrucât o parte importantă dintre aceste studii provin din experienţe pe animale, relevanţa acestor date experimentale în vederea aplicabilităţii clinice nu este clară **[2, 3]**.

Miocardul, atât al nou-născutului, cât şi al sugarului, prezintă o serie de particularităţi structurale şi biochimice. Din punct de vedere structural, miocitele se caracterizează printr-un înalt grad de imaturitate. Experimentele au arătat că în cursul procesului de maturare creşte atât forţa dezvoltată prin contracţia fasciculelor musculare izolate, cât şi cea a cordului în ansamblu. Explicaţia constă în faptul că odată cu avansarea în vârstă are loc nu numai creşterea cantităţii de proteine contractile, ci intervin şi schimbările structurale, apărute la nivelul acestora. Modificări importante apar şi la nivelul reticulului sarcoplasmatic, precum şi în ceea ce priveşte procesul influxului de calciu mediat de sarcolemă. La momentul naşterii, atunci când necesarul de oxigen creşte substanţial, ca urmare atât a iniţierii respiraţiei spontane, cât şi a termoreglării, debitul VS se va mări de 2–3 ori. Însă cordul nou-născutului are o capacitate limitată de a-şi creşte debitul, ceea ce reflectă nivelul înalt de stimulare beta-adrenergică, prezent la naştere. Rezerva contractilă creşte, pe măsură ce tonusul beta-adrenergic se reduce şi miocitele se maturizează. Miocardul nou-născutului este mult mai puţin compliant, în comparaţie cu cel al copiilor mari, el fiind mai puţin tolerant în cazul creşterii postsarcinii şi, în acelaşi timp, reacţionând într-o mai mică măsură la creşterea presarcinii. Cordurile imature dispun de o suprafaţă mai mare, în raport cu grosimea pereţilor lor, totodată fiind formate din celule miocardice de dimensiuni mai mici. Celulele miocardice imature conţin elemente structurale necontractile, cum sunt nucleul, mitocondria şi membranele, care reprezintă un procent mai mare din greutatea celulei cardiace imature **[4, 5]**.

În ceea ce priveşte citoarhitectonica, miocardul imatur prezintă mai multe diferenţe majore faţă de cel adult:

- elementele contractile sunt mai puţin numeroase, acestea nefiind bine organizate;
- activitatea mitocondriilor nu este strâns corelată cu elementele contractile;
- cantitate redusă de reticul sarcoplasmatic;
- sistem tubular T slab dezvoltat.

Din punct de vedere metabolic, cordurile imature conţin mai puţine mitocondrii faţă de cele adulte, însă acestea au o activitate aerobică mai intensă, cu o creştere a activităţii citocrom C oxidazei. Pe parcursul maturizării miocitele capătă o formă mai complexă, cu miofibrile tot mai mari şi cu reorientarea acestora de-a lungul direcţiei longitudinale a celulei **[6]**.

Particularităţile biochimice, care au relevanţă din punct de vedere practic, sunt următoarele:

- utilizarea, în principal, a unui alt substrat oxidativ;
- niveluri diferite de activitate ale enzimelor, implicate în regenerarea ATP;
- reglarea metabolismului calciului.

Cordul imatur prezintă de asemenea un conţinut crescut de glicogen, depinzând astfel într-o mai mică măsură de aportul AGL ca sursă energetică. Spre deosebire de cordul adultului, care utilizează AG ca substrat oxidativ, cel al nou-născutului şi cel al sugarului folosesc în acest scop glucoza. Astfel, miocardul imatur dispune de o capacitate glicolitică mai mare de producere a ATP, în condiţii de anaerobioză, decât cel adult **[7]**. Ca atare, un miocard imatur, izolat şi normal tolerează mult mai bine condiţiile de ischemie caldă sau rece decât miocardul matur, dispunând de o capacitate de recuperare crescută a indicelui funcţiei miocardice **[8, 9]**. Atunci când glicozilarea anaerobă este blocată biochimic în miocardul imatur, urmează un declin funcţional rapid pe durata ischemiei. Mai mult, a fost documentată o corelaţie directă între cantitatea de glicogen miocardic şi supravieţuirea cordului după un episod ischemic. Aceste observaţii susţin în mod direct importanţa glicozilării anaerobe în cordul neonatal, pe durata ischemiei **[10]**. Cordul imatur are o capacitate glicolitică crescută faţă de cel adult, datorită abilităţii sale de a folosi diverse substraturi energetice pentru procesul de oxidare, incluzând carbohidraţii, lanţul mediu şi lung al AGL, corpii cetonici şi aminoacizii. Relativa protecţie, oferită de miocardul imatur în faţa ischemiei anaerobe, a fost corelată cu creşterea abilităţii sale de a se folosi de procesul glicolizei anaerobe în producerea de energie. Este, de asemenea, evident faptul că miocitul imatur reţine mai mulţi precursori de ATP după un episod ischemic, spre deosebire de corespondentul său adult, probabil datorită scăderii nivelului nucleotidazei de la nivelul miocardului imatur. Un nivel redus al 5' nucleotidazei se asociază cu o creştere a concentraţiei de AMP, la sfârşitul perioadei ischemice, ca o consecinţă a prezervării adenin-nucleotidelor. În orice caz, principalul substrat, folosit de cordul imatur, este lanţul lung al AGL. De asemenea:

- miocardul imatur prezintă disponibilitate redusă faţă de calciul citosolic;
- lanţurile uşoare de tip fetal ale moleculei de miozină (acestea modulează activitatea ATP-azei) persistă la nivelul cordului pacientului pediatric, cu MCC, determinând atât scăderea ratei de hidroliză a ATP, cât şi alterarea relaţiei forţă-velocitate din fibra miocardică;
- în cazul miocardului imatur, există o disponibilitate redusă a izoenzimei CK, aceasta fiind responsabilă de furnizarea rapidă a energiei fosfat macroergice din timpul perioadelor cu necesar energetic crescut, scăzând, prin aceasta, performanţa mecanică miocardică;
- miocardul imatur este mai vulnerabil în faţa efectelor leziunii ischemice, apărute pe parcursul desfăşurării intervenţiei chirurgicale corective, fenomenul de contractura ischemică survenind, în acest caz, la valori reduse mult mai nesemnificativ ale nivelului de depleţie a rezervelor de ATP, comparativ cu cel adult.

Există diferenţe semnificative între miocardul imatur şi cel matur şi în privinţa atât a **proceselor calciu-mediatoare,** cât şi a **cantităţii de organite calciu-dependente**, cum sunt reticulul sarcoplasmatic şi sistemul tubular transvers. Metabolismul calciului este imatur ca urmare atât a dezvoltării incomplete a reticulului sarcoplasmatic, cât şi datorită capacităţii reduse de stocare a calciului. Concentraţia calciului intracelular este in strânsă dependenţă de influxul de calciu din spaţiul extracelular. Această particularitate explică reacţia exagerată a cordului la supraîncărcarea cu calciu în perioada postischemică. Prin urmare, sensibilitatea exagerată faţă de calciu, reducerea activităţii enzimatice a sistemului de inactivare a RLO, precum şi factori necunoscuţi, asociaţi malformaţiilor cardiace cianogene, pot reduce toleranţa la ischemie şi, în acelaşi timp, pot să crească susceptibilitatea cordului nou-născutului şi al sugarului faţă de leziunile de reperfuzie.

Diferenţe funcţionale au fost înregistrate şi în ceea ce priveşte răspunsul miocardului imatur la acţiunea **antagoniştilor calcici**, precum şi la **agenţii inotropi**. Întrucât senzitivitatea acestuia este diferită la acţiunea calciului extracelular, atât pe durata unei contracţii normale, cât şi în timpul ischemiei, diferă şi răspunsul miocardului imatur la majoritatea agenţilor farmacologici, în comparaţie cu cel adult. Aceasta face ca reglarea presiunii sanguine intra- şi postoperatorie, precum şi a debitului cardiac să fie mai problematică. Prezenţa calciului în miocite este îngrijorătoare. Ionii de calciu joacă un rol, pe de o parte, în integritatea membranară, iar, pe de altă parte, în mecanismul de excitaţie-contracţie. După cum s-a constatat, organitele intracelulare (reticulul sarcoplasmatic, sistemul tubular T) sunt mai slab dezvoltate în miocardul imatur, ceea ce poate să justifice dependenţa sa atât de mare faţă de calciul extracelular.

În concordanţă cu diferenţele privind citoarhitectonica, intervin următoarele **particularităţi de ordin fiziologic**:

- miocardul imatur este mult mai dependent de nivelul fluxului transsarcolemal al ionilor de calciu, din pespectiva producerii contracţiei, acţiunea antagoniştilor calcici provocând deprimarea mult mai marcată a miocardului;
- cordul imatur nu este capabil să crească nivelul debitului sangvin cardiac, ca răspuns la creşterea presarcinii, datorită complianţei sale reduse, însă nivelul debitului cardiac scade dramatic în prezenţa unei presarcini scăzute, iar menţinerea debitului adecvat se face, în special, crescând frecvenţa cardiacă;
- creşterea acută a postsarcinii este mai rău tolerată, acest fenomen fiind însoţit de scăderea debitului sangvin; încheierea etapei de CEC se face la valori ale temperaturii periferice mai mari de 30–32°C, tocmai în vederea combaterii fenomenului de rezistenţă vasculară periferică, amplificat de acţiunea efectului hipotermiei.

Toate acestea, cât şi alte proprietăţi structurale şi metabolice ale miocardului imatur, mai puţin descrise aici, sunt responsabile pentru răspunsul său diferit, funcţional şi metabolic, atât la acţiunea fenomenului de ischemie, cât şi la efectul diveselor soluţii cardioplegice. Atunci când cunoaşterea acestor proprietăţi este combinată cu o conştientizare a unei conduite fiziologice unice pentru care este efectuată intervenţia chirurgicală pediatrică, este uşor de apreciat de ce este necesară o abordare diferită a strategiei de protecţie miocardică în rândul populaţiei pediatrice.

2. STĂRI FIZIOLOGICE EXCEPŢIONALE

Malformaţiile congenitale cardiace conduc adeseori la dezvoltarea unor anomalii fiziologice, care afectează toate sistemele de organe ale pacientului. Multe dintre aceste „adaptări" fiziologice afectează în profunzime însuşi cordul. Atât fenomenul de hipoxie acută şi cronică, supraîncărcarea presională sau de volum, cât şi creşterea fluxului colateral noncoronarian au efecte semnificative asupra miocardului imatur. Acţiunea acestor efecte trebuie luată în calcul atunci când se stabileşte planificarea abordării clinice a protecţiei miocardice.

În cadrul studiilor experimentale, de multe ori a fost demonstrată **toleranţa crescută a miocardului normal, imatur faţă de fenomenul hipoxie-ischemie**, comparativ cu miocardul normal, matur **[8]**. Cu toate acestea, în practica clinică acest fapt rareori a fost observat, miocardul imatur fiind, în general, foarte susceptibil de a fi afectat de leziune, pe parcursul efectuării intervenţiei chirurgicale **[1]**, ceea ce duce la iniţierea acţiunii efectelor negative, la nivelul miocardului, ale diverselor stări fiziologice excepţionale, pentru care s-a şi procedat la efectuarea operaţiei.

Pacienţii cu malformaţii cardiace necianogene pot avea, ca defect de bază, un diagnostic de şunt stânga-dreapta, obstrucţie la nivelul căii de admisie sau/şi de ejecţie ventriculare sau disfuncţie miocardică primară (cardiomiopatie). Disfuncţia miocardică este însă prezentă în mod secundar, în cazul existenţei leziunii obstructive de la nivelul ventriculului.

MCC pot să provoace modificări structurale în miocard, inducând apariţia **cardiomiopatiei ischemice** ca o consecinţă a originii anormale a ACS de la nivelul peretelui arterei pulmonare, acesta fiind cel mai tipic exemplu. Modificări de tip cardiomiopatic au fost descrise în cazul prezenţei condiţiilor supraîncărcării de volum sau de presiune, în funcţie şi de tipul defectului cardiac. **[11]** Astfel, un **DSV mare** este însoţit atât de o dilatare marcată, cât şi de o hipertrofie a VS, aceste schimbări fiind asociate unei diminuări a contractilităţii, precum şi unei uşoare dilatări a VD. **Stenoza aortică critică** la pacientul nou-născut este însoţită, în mod normal, de o dilatare a VS, dar fără hipertrofierea acestuia, precum şi de o scădere marcată a funcţiei sale. VS poate avea un volum fie normal, fie diminuat (acest din urmă caz putând fi elementul constitutiv al unui sindrom de hipoplazie de cord stâng). La copii, stenoza aortică este însoţită, de regulă, de un VS de dimensiuni normale, dar hipertrofic, acesta păstrându-şi funcţia contractilă în parametri normali. Sugarul prezentând **coarctaţie severă de aortă** are un VS de volum normal sau redus, cu diferite grade de hipertrofiere şi cu o diminuare marcată a contractilităţii sale. Nu rareori VD este mărit ca volum şi hipertrofiat, dar continuă să-şi menţină funcţia contractilă normală sau aceasta e doar uşor diminuată.

Disfuncţia diastolică şi, într-o măsură mai mică, cea sistolică interferă cu necesitatea asigurării unei oxigenări adecvate la nivelul întregului organism. Disfuncţia diastolică măreşte presiunea telediastolică a VS şi, în consecinţă, creşte presiunea venoasă pulmonară, conducând, în cazuri extreme, la instalarea **edemului pulmonar**. **Disfuncţia sistolică** reduce atât capacitatea de ejecţie, cât şi volumul debitului cardiac. Cardiomiopatiile reprezintă defectul primar într-o serie de boli cardiace, precum cele cu transmitere genetică sau cele de origine inflamatorie.

Pacienţii cu malformaţii cardiace **cianogene** prezintă, întotdeauna, un **şunt dreapta-stânga şi în consecinţă un nivel redus al saturaţiei arteriale în oxigen**. Spre exemplu, **în cazul diferitelor forme ale tetralogiei Fallot**, se pare că hipoxia cronică este cea care stă la baza diminuării fracţiei de ejecţie a VS **[12]**. În plus, dimensiunile acestuia sunt reduse şi ca urmare a unui flux pulmonar diminuat. Aceşti factori fiziologici pot explica instalarea unei hipoplazii uşoare sau moderate a VS, însă hipoplazia severă are cel mai probabil o determinantă morfologică, nu una funcţională. VD este hipertrofiat, comparativ cu cel stâng, având trabeculaţii musculare proeminente şi o cavitate de dimensiuni reduse **[13]**.

2.1. Hipoxia acută şi acidoza

Fenomenele de hipoxie acută şi acidoză pot surveni ca o consecinţă a multor defecte cardiace congenitale. În perioada neonatală, acestea sunt frecvent asociate cu momentul închiderii parțiale sau complete a ductului arterial, în decursul tranziției de la circulația fetală la cea neonatală. Hipoxia severă prelungită are ca rezultat atât depleția fosfaților macroergici, cât și deprimarea funcției miocardului. Atunci când este prezentă și acidoza, aceasta va spori efectele nedorite ale hipoxiei [14]. Hipoxia poate să inducă, de asemenea, și scăderea răspunsului la catecolamine [1, 14, 15]. Hipoxia acută severă forțează miocardul să treacă la procesul de **metabolism anaerob**, ceea ce face ca în scurt timp atât glicogenul, rezervele de ATP, elemente din ciclul Krebs, cât și produșii intermediari să fie consumați în totalitate, ceea ce va duce la instalarea disfuncției miocardice [16]. Acești compuși și procese, dar și cordurile cu rezervele energetice depletizate sunt, de fapt, mai puțin tolerante în ceea ce privește efectele leziunilor ischemice ulterioare.

2.2. Hipoxia cronică

Hipoxia cronică duce la instalarea cianozei, stare frecvent întâlnită la copiii supuși intervenției chirurgicale pe cord deschis. Ca observație, acești pacienți nu se deosebesc de copiii acianotici în ceea ce privește nivelul glicemiei, al AGL sau al consumului de oxigen [17]. Cu toate acestea, cordul cianotic uman prezintă atât rezerve scăzute de glicogen, cât și alte diferențe în plan metabolic, comparativ cu un cord acianotic [18]. Aceste diferențe apar din cauza unei intoleranțe relativ crescute la fenomenul de ischemie, cu instalarea unei disfuncții metabolice și funcționale mai severe, survenită la nivelul cordului cianotic după etapa de oprire ischemică [19].

2.3. Supraîncărcarea presională și de volum

Supraîncărcarea de volum a cordului pediatric apare în multe împrejurări, ca, de pildă, în cazurile pacienților care prezintă șunt stânga-dreapta, ventricul unic cu cale dublă de ieșire, cât și în cazul insuficienței valvulare atrio-ventriculare severe. Capacitatea miocardului imatur de a reduce efectele acestei supraîncărcări prin intermediul mecanismului Frank-Starling este redusă, deoarece aceste corduri funcționează în regim normal, dar la un volum diastolic crescut, motiv pentru care ele dispun de o **rezervă diastolică limitată** [4, 15, 20]. În plus, studiile neonatale efectuate pe corduri de animale au demonstrat că încărcarea cu volum a unui ventricul poate afecta la modul sever distensibilitatea celuilalt ventricul [21]. Un propus mecanism al curbării septului explică, probabil, de ce insuficiența biventriculară este frecvent întâlnită în practica clinică la copiii cu șunt semnificativ stânga-dreapta. Ca atare, hipertrofierea ventriculelor, însoțită eventual și de dilatarea lor, duce atât la creșterea necesarului de oxigen la nivelul miocardului, cât și la schimbarea proprietăților structurale și metabolice ale acestora. Aceste schimbări vor determina un efect puternic asupra răspunsului miocardului la stresul chirurgical sau la fenomenul de ischemie.

Valorile presionale crescute de umplere reduc debitul fluxului sangvin de la nivelul **subendocardului**, diminuându-se prin aceasta funcția contractilă a miocardului, fapt care duce la creșterea suplimentară a acestor valori presionale, până când se ajunge la închiderea cercului vicios, fapt care va conduce la un impact sever asupra performanței cardiace. Pentru această categorie de pacienți este vitală menținerea unor valori presionale adecvate ale perfuziei sangvine cardiace, în perioada premergătoare instituirii BCP.

Efectele leziunii de la nivelul miocardului se pot manifesta în diferite perioade ale desfășurării intervenției chirurgicale, cu mențiunea că în anumite etape **vulnerabilitatea acestuia este crescută**. Una dintre aceste etape este cea de dinaintea instituirii BCP – cel mai frecvent datorită faptului că irigarea miocardică este inadecvată, zona cea mai sensibilă fiind reprezentată de teritoriul subendocardic.

Odată cu instituirea CEC, scade necesarul cererii metabolice, iar riscul apariției efectelor lezării miocardice devine foarte redus. **Ventarea VS** constituie o metodă cardioprotectivă în sine, pentru că prin aceasta se **reduce volumul travaliului cardiac**. S-a demonstrat că la 37°C un ventricul stâng „gol" prestează 30–50% din volumul sarcinii unui cord „plin", necesarul energetic scăzând corespunzător. Însă un VS eutermic, „gol", dar care se contractă este totuși vulnerabil în fața efectelor ischemiei. Condițiile care contribuie la agravarea efectelor leziunii miocardice sunt **hipertrofia și presiunea de perfuzie sangvină redusă a VS**.

Un alt factor care duce la agravarea acestor efecte îl constituie răcirea rapidă, până când se ajunge la o temperatură centrală de 15°C, cei mai sensibili la acest fenomen fiind nou-născuții și copiii mici, astfel încât se poate ajunge la instalarea contracturii musculare ischemice.

La pacienții pediatrici cu stenoză aortică s-a constatat, în mod particular, **tendința apariției episoadelor de FV**, mai ales atunci când VS nu este ventat corespunzător. La nivelul unui cord care trece printr-un episod de FV, consumul de oxigen va crește de 4–5 ori, comparativ cu un cord oprit, chiar și în condițiile hipotermiei. La 22°C, un cord care fibrilează necesită de 2 ori mai mult oxigen într-un minut, comparativ cu un cord oprit, la 37°C. Fibrilația ventriculară apărută după efectuarea clampării aortei se impune a fi combătută cât mai repede, deoarece în decurs de 10 secunde rezervele de ATP ajung să scadă până la nivele critice **[133, 181] (Tabelul 74.1)**.

Leziunile congenitale care **obstrucționează mecanic fluxul sangvin** prin tractul de ejecție a ventriculului, conducând la creșterea presiunii arteriale medii, determină apariția hipertrofiei ventriculare. Această hiperetrofie va duce, într-un timp scurt, la reducerea complianței diastolice **[22]**. În miocardul matur hipertrofia ventriculară aduce cu sine scăderea nivelului de fosfați macroergici, precum și utilizarea ineficientă a oxigenului **[23]**. Conform studiilor efectuate pe ambele categorii de corduri hipertrofiate – atât cele adulte, cât și cele pediatrice, s-a constatat susceptibilitatea crescută a acestora în fața atacului ischemic **[24]**. Similar cu scenariul descris în cazul supraîncărcării cu volum, hipertrofierea și supraîncărcarea presională ventriculară pot influența negativ funcționarea ventriculului rămas activ, cât și toleranța acestuia la ischemie **[25]**. Hipertrofia afectează fluxul sangvin miocardic regional printr-o relativă **hipoperfuzie endocardică** **[26]**. De asemenea, hipertrofia miocardică reprezintă un factor de risc major de expunere a cordului pediatric, prezentând MCC, acțiunii efectelor **ischemiei**, din mai multe motive:

– fluxul sangvin subendocardic este marginal, debitul acestuia poate să scadă și mai mult în etapa de pre- BCP, în momentul apariției unui episod hipotensiv sau atunci când are loc o creștere bruscă a necesarului cererii de oxigen;

– dacă distribuția soluției de cardioplegie este relativ uniformă la nivelul miocardului hipertrofiat, nu același lucru se poate spune atunci când are loc răcirea suprafeței cordului cu ser rece, care se va face într-un mod neuniform – dacă această tehnică este folosită ca metodă cardioprotectivă unică, atunci unele segmente miocardice vor beneficia de un efect protectiv mai redus față de altele.

Schimbările structurale și metabolice care survin în interiorul miocardului imatur hipertrofiat aduc după ele, la nivelul acestor corduri, creșterea gradului de dificultate în ceea ce privește protecția adecvată.

2.4. Particularitățile patologiei malformative

Pacienții pediatrici cu malformații congenitale cardiace nu prezintă un fenomen de debit redus al fluxului coronarian datorită leziunilor intracoronariene (stenoză sau ocluzie), întâlnite în cazul pacienților adulți diagnosticați cu cardiopatie ischemică, ci reducerea aportului de oxigen la nivelul celulelor survine din cauza **desaturării sângelui arterial**. Acest fenomen este întâlnit în cazul prezenței **MCC cianogene** cu șunt dreapta-stânga, în rândul pacienților cu mixică intracardiacă sau conexiune atrio-ventriculară / ventriculo-arterială discordante, cât și la cei cu fistulă pulmonară arterio-venoasă.

Tabelul 74.1. Consumul de oxigen la nivelul miocardului (adaptare după Sonnenblick E.H. **[181]**).

Factorii determinanți ai consumului miocardic de oxigen	
Tensionarea intramiocardică: • Presiunea ventriculară • Volumul ventricular • Greutatea ventriculară Frecvența cardiacă: • Starea contractilității • Corelația dintre forță și velocitate • Velocitatea maximă a contractilității	• Metabolismul bazal • Energia asociată cu reducerea sarcinii: Activitatea externă (sarcina și scurtarea fibrelor) Activitatea internă (scurtarea componentei seriei elastice)

Există pacienți pediatrici congenitali expuşi unui risc crescut în fața acțiunii efectelor **ischemiei miocardice**:

- cei ale căror artere coronare au origine anormală (ceea ce va creşte riscul lezării lor chirurgicale intraoperatorii) – spre exemplu, în cazul în care ADA îşi are originea din ACD, traversând infundibulul VD;
- pacienții nou-născuți cu atrezie de arteră pulmonară şi SIV intact, care pot prezenta fistule coronariene (sinusoidale, având traseul dinspre cavitatea VD şi arborele coronarian) – circulația de la nivelul acestora este complet dependentă de activitatea ventriculului drept: decomprimarea sa va determina un fenomen de hipoperfuzie, cu efecte ischemice miocardice ulterioare;
- cei cu sindrom hipoplazic de cord stâng, la care perfuzia coronariană are loc pe cale retrogradă prin CAP, menținut patent sub efectul perfuziei continue cu PG E_1: în unele cazuri este dificilă sau chiar imposibilă canularea aortică (compromițând chiar şi mai mult, prin tentarea efectuării acestei manevre, aportul sângelui la nivelul arterelor coronare) **[134]**.

2.5. Fluxul colateral noncoronarian

În cadrul patologiei cardiace congenitale cianogene, **fluxul colateral noncoronarian** al circulației sangvine pericardice şi al celei bronşice este, de multe ori, important. În condițiile unui flux sangvin pulmonar redus, fluxul colateral bronşic poate reprezenta până la 40% din totalul fluxului sangvin furnizat în circuitul BCP **[27]**. Efectele negative ale fluxului sangvin colateral noncoronarian includ:

- „spălarea" soluției de cardioplegie (urmată de reluarea activității mecanice);
- reîncălzirea cordului, atunci când este preconizată realizarea unei diferențe între temperatura miocardică şi cea corporală;
- scăderea vizibilității structurilor cardiace datorită inundării câmpului operator;
- creşterea gradului hemolizei şi a amplorii distrugerilor componentelor sangvine – secundare activității mecanice a pompei artificiale;
- „furtul" din volumul fluxului sangvin sistemic, deoarece o parte din sânge este deviat prin colateralele nonsistemice.

Ca atare, este necesar de a depune tot efortul pentru a **localiza şi emboliza pe cale angiografică**, în etapa preoperatorie, **toate colateralele sistemico-pulmonare semnificative**.

2.6. Factorul de necroză tumorală

FNT este o citokină proinflamatorie. Citokinele proinflamatorii acționează prin creşterea propriei lor producții şi prin sinteza unor mici mediatori inflamatori, precum ecosanoizii şi radicalii oxidativi. Aceste citokine refac şi stimulează componentele celulare ale sistemului imunitar. FNT este un pirogen endogen, care stimulează producția altor pirogeni endogeni, ca de pildă IL-1. Două forme ale acestui factor au o activitate inflamatorie similară. Prima descrisă a fost limfotoxina (FNT-b), o moleculă de dimensiuni mai mari, cu un potențial mai scăzut produsă, în special, de celulele T, pe când macrofagele sunt sursa predominantă de producere a FNT-a (un autacoid implicat în procesul morții celulare, induse de fenomenul ischemic). În continuare, vom vorbi despre FNT-a, căci creşterea cantității acestuia este semnalată atât în timpul derulării efectelor şocului septic, cât şi al leziunii de ischemie-reperfuzie. Deşi infecția şi endotoxemia sunt stimulanți puternici ai declanşării producției miocardice de FNT, numeroase studii au atestat creşterea concentrației **FNT-a miocardic** (şi a altor citokine) după inducerea experimentală a leziunii de ischemie-reperfuzie, în cazul apariției IMA, pe parcursul derulării BCP, în cazul arsurilor, precum şi în condițiile insuficienței cardiace cronice. Aplicând tehnica imunohistochimică pentru a repera acest factor, a fost observată creşterea concentrației sale miocardice în etapa post BCP **[182]** **(Fig. 74.1)**.

Niveluri crescute ale FNT au fost constatate atât la nivelul **cardiomiocitelor**, cât şi **în celulele interstițiale**. FNT produs la nivel local poate fi un element important, ce contribuie la instalarea efectelor disfuncției miocardice postischemice ale apoptozei, cât şi ale hipertrofiei. Prima dovadă experimentală că FNT mediază depresia miocardică indusă de endotoxină a fost adusă de Tracey şi asociații săi. Aceşti cercetători au observat că administrarea acestui factor provoacă hipotensiune, acidoză metabolică, hemoconcentrație, infiltrate pulmonare difuze, hiperglicemie, hiperpotasemie, hemoragie pulmonară peteşială şi gastro-intestinală, necroză tubulară acută şi deces. Deşi funcţia miocardică nu a fost examinată, prezenţa hipotensiunii şi a şocului hemoragic a sugerat apariţia fenomenului depresiei miocardice. Aceşti cercetători au demonstrat ulterior existenţa legăturii directe dintre fenomenul de sepsă şi FNT, administrând anticorpi monoclonali anti-FNT cu scopul neutralizării FNT circulant – reuşind să împiedice, prin intermediul acestei metode, evoluţia acestor evenimente **[28-31, 111, 117, 129, 130]**. Au fost analizate mai multe modalităţi de **a bloca atât producţia, cât şi activitatea FNT [183] (Fig. 74.2)**:

3. NOŢIUNI DE PROTECŢIE MIOCARDICĂ

3.1. Obiectivele fundamentale

Protecţia miocardică a căpătat un interes crescut din partea cardiochirurgilor. În timp ce semnificaţia unei protecţii miocardice de calitate nu trebuie subestimată, de asemenea, nu trebuie uitat că asigurarea protecţiei miocardice este extrem de utilă în timpul efectuării intervenţiei chirurgicale. Abordarea protecţiei miocardice trebuie să fie individualizată ca să uşureze efectuarea operaţiei şi nu invers.

În domeniul cardiochirurgiei, persistenţa rezultatelor excelente, pe termen scurt şi lung, impune atât precizie, cât şi o procedură tehnică impecabilă. Aceasta trebuie să fie principala ţintă a chirurgului. Puţini cardiochirurgi vor susţine că acest obiectiv nu este îndeplinit în condiţiile unui câmp operator în care cordul este imobil şi relaxat. În decursul timpului a fost susţinută tendinţa implementării tehnicilor de reducere atât a întoarcerii sangvine, cât şi a soluţiei cardioplegice la nivelul câmpului operator. Aceste obiective sunt îndeplinite în condiţiile **opririi electromecanice a cordului**, folosind, în marea majoritate a cazurilor, o **soluţie cardioplegică pe bază de potasiu**. Menţinerea unui câmp operator fără sânge este facilitată de tehnicile cardioplegice intermitente, cât şi printr-o ventare eficientă a cordului. Totuşi, tehnicile administrării continue pot fi angajate în decursul anumitor timpi chirurgicali în care returul soluţiei cardioplegice la nivelul câmpului operator are urmări nesemnificative.

3.2. Cele cinci faze ale protecţiei miocardice

În plan general este acceptat conceptul conform căruia activitatea miocardică este negativ afectată de două evenimente majore, care se pot produce în timpul efectuării intervenţiei chirurgicale. Primul este instalarea efectelor **ischemiei** pe durata opririi cardiace, iar cel de-al doilea – apariţia fenomenului **leziunii de reperfuzie**, cu urmările sale. Strategiile cardio-protecţiei au fost îndreptate, mai întâi de toate, spre încercarea de a soluţiona aceste două probleme. Este util, în vederea dezvoltării strategiilor clinice de protecţie miocardică, ca acest proces să fie separat în cinci faze:

1. de dinaintea opririi cardiace;
2. de inducţie a opririi cardiace;
3. de întreţinere a opririi cardiace;
4. de reperfuzie;
5. de postreperfuzie **[136]** (**Tabelul 74.2**).

Majoritatea studiilor experimentale şi clinice se focalizează asupra fazelor de la 2 la 4, însă nu trebuie neglijată importanţa fazelor 1 şi 5. Miocardul care intră în starea de oprire cardioplegică, fără a mai dispune de **fosfaţi macroergici şi/sau de glicogen,** este mult mai vulnerabil în faţa leziunii de reperfuzie, la momentul reluării activităţii electromecanice a cordului **[32]**. Capacitatea de reducere ulterioară a amplorii leziunii de ischemie şi reperfuzie printr-o conduită înţeleaptă, adoptată **înaintea realizării opririi cardiace**, a fost demonstrată de Julia şi colaboratorii săi **[33]**. Folosind corduri canine neonatale, hipoxice şi lipsite de resurse energetice, aceşti cercetători au arătat că administrarea continuă, înainte de oprirea cardioplegică, a glutamat aspartatului, a soluţiei de glucoză-insulină-potasiu (GIK), a mercaptopropionil glicinei, carnitinei şi catalazei a redus ulterior efectele leziunii postischemice de reperfuzie. Realizarea manevrelor preoperatorii de reducere a hipoxiei, a încărcării presionale şi de volum, cât şi de ameliorare a parametrilor metabolici şi funcţionali ai miocardului, înainte de a institui oprirea cordului, sunt utile şi trebuie aplicate în mod susţinut şi activ. În etapa postoperatorie **cererea funcţională excesivă**, în prezenţa unei hemodinamici inadecvate, împiedică tocmai capacitatea miocitului de a se reface în urma leziunilor survenite atât pe durata opririi cardiace, cât şi în decursul reperfuziei. Este de un real folos utilizarea adecvată a dispozitivelor de asistare ventriculară, cu scopul de a evita apariţia leziunii miocardice ireversibile.

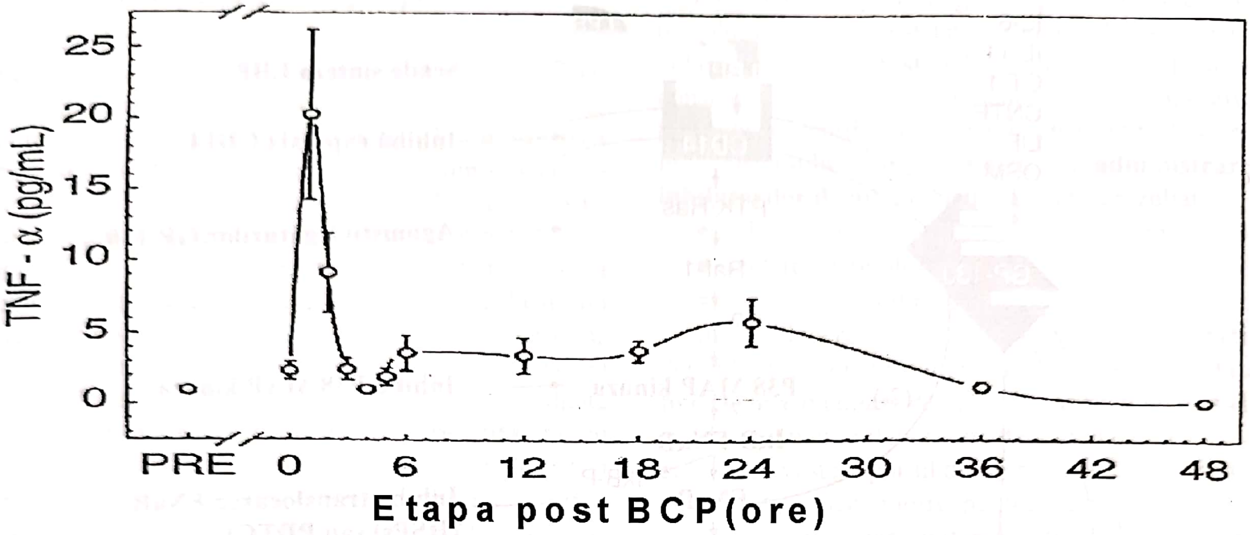


Fig. 74.1. Creşterea concentrației FNT-α la nivelul miocardului uman în etapa post-BCP, după efectuarea revascularizării miocardice chirurgicale (necomplicate) prin bypass aorto-coronarian (adaptare după Hennein H.A. **[182]**).

Tabelul 74.2. Cele cinci faze ale protecției miocardice şi unele strategii clinice de ameliorare a activității miocardice (adaptat după Gates R.N. **[136]**).

Faza şi obiectivul	**Strategiile clinice**
1. Creşterea aportului de O_2 şi reducerea cererii prin intermediul îmbunătățirii parametrilor cardio-pulmonari.	1.Îmbunătățirea activității cardio-pulmonare; îmbunătățirea calității inducției anestezice; instituirea timpurie a BCP.
2. Completarea rezervelor miocardice cu substrat şi energie atunci când este necesară realizarea opririi electromecanice complete a cordului decomprimat.	2. Soluție cardioplegică caldă, cu conținut crescut în substrat, atunci când este necesar; oprirea cardiacă hiperpotasemică, cu maximizarea distribuției soluției cardioplegice.
3. Reducerea extinderii efectelor ischemiei; ameliorarea calității câmpului operator.	3. Soluție cardioplegică oxigenată, hipotermică şi intermitentă, cu maximizarea distribuției sale.
4. Reducerea cantitativă a mediatorilor leziunii de reperfuzie (ionii de calciu, RLO).	4. Soluție cardioplegică caldă, hipocalcemică, bogată în substrat; eliminarea leucocitelor; îndepărtarea RLO.
5. Creşterea aportului de O2 şi reducerea cererii prin intermediul îmbunătățirii parametrilor cardio-pulmonari; limitarea fenomenului de încărcare hidrică.	5.Îmbunătățirea activității cardio-pulmonare; preluarea din sarcina miocardului afectat (BCIA, DAVS, OECM); ultrafiltrare modificată.

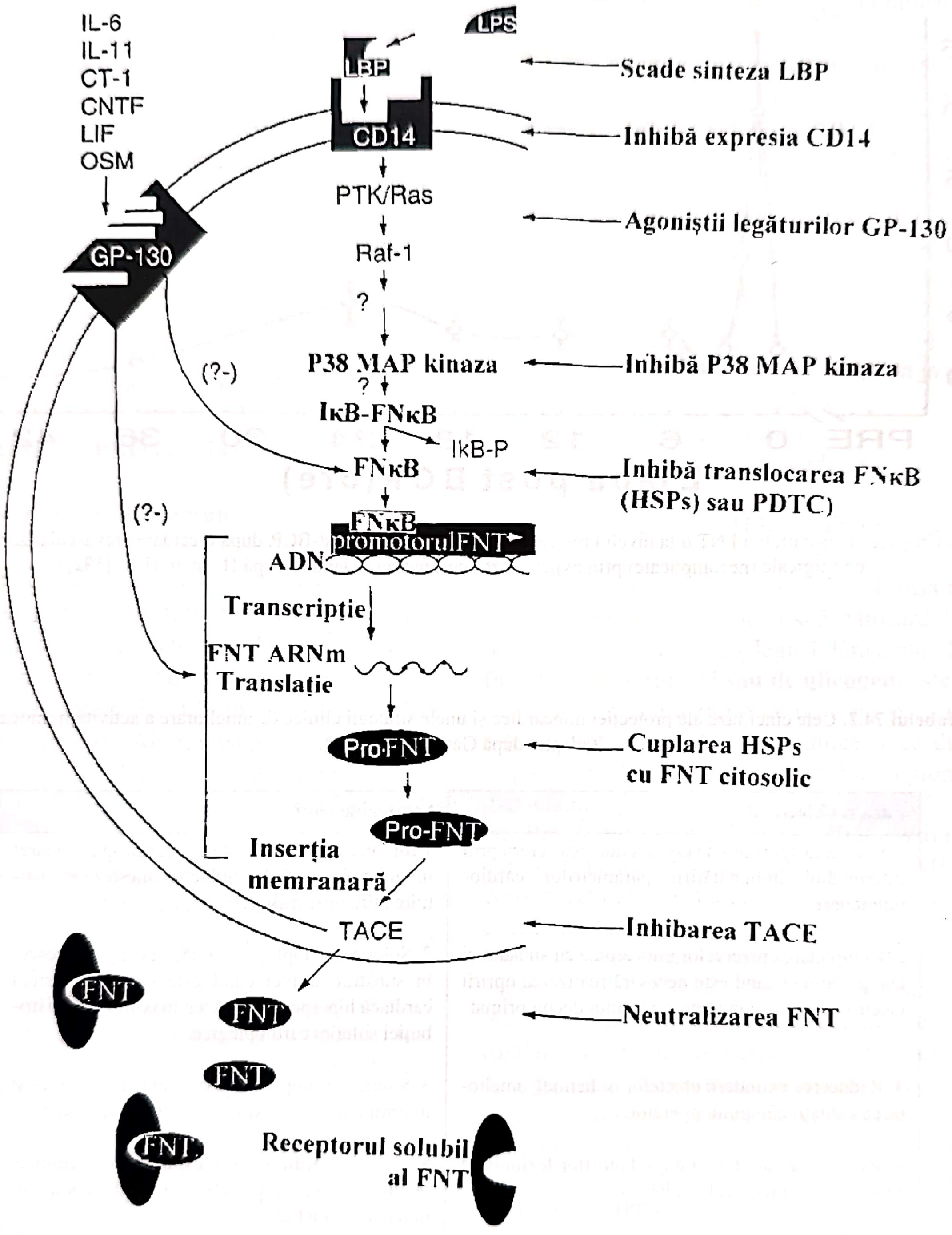

IL-6
IL-11
CT-1
CNTF
LIF
OSM
GP-130
LPS
LBP
CD14
PTK/Ras
Raf-1
?
P38 MAP kinaza
?
IκB-FNκB
IκB-P
FNκB
(?-)
(?-)
FNκB
promotorulFNT
ADN
Transcripţie
FNT ARNm
Translaţie
Pro-FNT
Pro-FNT
Inserţia memranară
TACE
FNT
FNT
FNT
FNT
Receptorul solubil al FNT
Scade sinteza LBP
Inhibă expresia CD14
Agoniştii legăturilor GP-130
Inhibă P38 MAP kinaza
Inhibă translocarea FNκB (HSPs) sau PDTC)
Cuplarea HSPs cu FNT citosolic
Inhibarea TACE
Neutralizarea FNT

Fig. 74.2. Modalităţi de blocare a producţiei şi activităţii FNT. Diversele strategii pretranscripţionale şi posttranslaţionale de reducere a producţiei FNT includ: scăderea sintezei LBP; inhibarea expresiei macrofage şi eliminarea receptorilor CD14; activarea receptorilor agonişti ai GP130 prin intermediul IL-6, IL-11, cardiotrofinei 1(CT-1), a factorului neurotrofic ciliar (CNTF), factorului inhibitor al leucemiei (LIF) sau a oncostatinei M (OSM); inhibarea P38 MAPK; inhibarea translocării/activării FNκB (factorul nuclear κB) prin intermediul antioxidanţilor (pirolidin dithiocabamat – PDTC) şi/sau a proteinelor de şoc (HSPs); cuplarea pretranscripţională a FNκB cu HSPs şi/sau cuplarea posttranslaţională a FNT cu HSPs; inhibarea sintezei TACE; neutralizarea FNT după eliberarea sa, prin intermediul receptorilor solubili ai FNT (adaptare după Meldrum D.R. [183]).

3.2.1. Protecția miocardică preoperatorie

Scopul tratamentului malformațiilor cardiace nu trebuie să constituie doar efectuarea la modul cât mai perfect a corecției chirurgicale a leziunii congenitale, ci totodată şi prezervarea şi eventual **îmbunătățirea funcției cardiace** (aceasta fiind compromisă, în majoritatea cazurilor, în grade variate). De aceea, instituirea unui tratament preoperator adecvat are o mare importanță în ceea ce priveşte măsurile de protecție a unui miocard aflat, de cele mai multe ori, la limita rezervelor sale funcționale sau chiar în afara acestora.

În prezența unei insuficiențe cardiace congestive, cu semne de supraîncărcare pulmonară, dar cu o stabilitate a TA, **administrarea diureticelor este utilă** atât cu scopul de a micşora presiunea telediastolică, cât şi pentru a reduce încărcarea (staza) pulmonară, fără însă a compromite calitatea debitului cardiac. Dacă totuşi la examinarea pacientului cu MCC se constată că aspectul este de insuficiență cardiacă cu hipoperfuzie, hipotensiune şi acidoză, se impune administrarea cu precauție a fluidelor în încercarea de a îmbunătăți valoarea presarcinii.

Instituirea medicației inotrop pozitive este utilă pentru creşterea contractilității, cel puțin pe termen scurt. Nu trebuie pierdut din vedere faptul că acele substanțe care măresc concentrația de calciu ionizat din citosol pot să altereze, în acelaşi timp, capacitatea de relaxare ventriculară şi, în consecință, să scadă complianța ventriculului, limitând potențialul presarcinii **[34]**. De asemenea, creşterea inotropismului este asociată cu o creştere a necesarului miocardic de oxigen şi de aceea, în cazul pacienților cu supraîncărcare presională ventriculară, agenții inotropi utilizați trebuie să exercite doar o minimă activitate cronotropă. Nu este de ignorat fenomenul desensibilizării receptorilor beta-adrenergici la bolnavii cu insuficiență cardiacă, acest fapt impunând necesitatea recurgerii la utilizarea inhibitorilor fosfodiesterazei. Digoxina, deşi folosită îndelung în tratamentul cronic al pacienților cu şunt stânga-dreapta şi supraîncărcare de volum, are doar o moderată activitate inotropă şi în niciun caz nu va fi utlizată la pacienții critici, cu instabilitate hemodinamică.

Reducerea volumului postsarcinii îmbunătățeşte funcția miocardică prin:

- scăderea stresului parietal;
- creşterea volumului de ejecție;
- scăderea consumului miocardic de oxigen.

La bolnavii cu şunt stânga-dreapta şi supraîncărcare de volum a VS s-a constatat ameliorarea funcției ventriculare, după ce a fost redusă postsarcina. În urma constatării faptului că insuficiența cardiacă congestivă, prezentă la sugarii cu DSV mare, este însoțită de stimularea sistemului renină-angiotensină, **administrarea inhibitorilor de angiotensină** a avut ca rezultat:

- reducerea rezistențelor vasculare sistemice;
- scăderea debitului de şunt;
- creşterea debitului sanguin sistemic.

Însă inducerea tuturor acestor efecte favorabile depinde de doza substanței administrate. **Vasodilatatoarele intravenoase** de tipul nitroprusiatului de sodiu au, de cele mai multe ori, un efect greu de prevăzut în ceea ce priveşte raportul dintre rezistențele pulmonare şi cele sistemice, motiv pentru care se recomandă prudență sau chiar evitarea administrării acestor substanțe sugarilor cu şunt stânga-dreapta şi cu supraîncărcare de volum. În cazul malformațiilor cardiace (ca, de pildă, obstrucția căii de ejecție a VS), asociate cu supraîncărcarea presională a acestuia, constatăm, de regulă, o valoare fixă a postsarcinii, dată de prezența obstacolului anatomic. Medicația vasodilatatoare, în aceste condiții, nu numai că nu va reuşi să îmbunătățească valoarea debitului cardiac, ci dimpotrivă, va expune pacientul riscului de a face şoc cardiogen, ca o consecință a disfuncției ventriculare severe, dată de ischemia miocardică secundară stării hipotensive, indusă de administrarea acestui tip de medicație. O soluționare viabilă a acestei malformații este efectuarea fie a operației, fie a tehnicii intervenționale cu scopul de a îndepărta leziunea obstructivă.

Pacienții cu malformații cardiace pot fi împărțiți în două categorii fiziologice, în funcție de rolul jucat de **prezența CAP**: un grup de pacienți, având **circulația pulmonară** dependentă de volumul debitului sangvin prin canalul arterial, şi un alt grup, având **circulația sistemică** dependentă de volumul acestui debit. Pacienții din primul grup prezintă, de regulă, un flux pulmonar redus, în timp ce în cazul pacienților din al doilea grup fluxul pulmonar este crescut în mod exagerat. Astfel, atât modularea pe cale farmacologică a volumului debitului sangvin prin CAP, cât şi realizarea unei balanțe echilibrate între debitul pulmonar şi cel sistemic sunt, de fapt, esențiale la această categorie de pacienți.

Bolnavii, având circulaţia pulmonară dependentă de volumul fluxului sangvin prin CAP, pot prezenta hipoxemie severă şi acidoză. În condiţiile unui debit pulmonar scăzut, este „obligatorie" **prezenţa unui DSA sau DSV**: astfel, o cantitate însemnată de sânge desaturat va fi amestecată cu o cantitate redusă de sânge oxigenat, acest amestec fiind trimis în circulaţia sistemică. În consecinţă pacientul va fi cianotic, chiar dacă în etapele iniţiale debitul sangvin sistemic poate să fie normal. Hipoxia cronică duce însă la amplificarea procesului metabolismului anaerob şi la instalarea disfuncţiei miocardice, fapt ce va întreţine cercul vicios al hipoxiei şi acidozei. De aceea, menţinerea deschisă a lumenului CAP fie prin **mijloace farmacologice (infuzie continuă de PG E_1)**, fie plasând de urgenţă un stent la acest nivel (în anumite condiţii) poate să asigure un debit pulmonar eficient, asigurând astfel timpul necesar pentru a corecta acidoza, a reface funcţia miocardică şi a preveni instalarea disfuncţiei de organ. Se va începe prin administrarea primei doze de PG E_1 de 0,025 μg/kg/min, care poate fi crescută până la 0,1 μg/kg/min, însă se va urmări în permanenţă, pe lângă atingerea pragului terapeutic (reprezentat de saturaţia sângelui arterial în oxigen, de 75–85%, evaluată prin intermediul pulsoximetrului digital), evitarea efectelor adverse ce pot apărea folosindu-se această substanţă (apnee, bradicardie, hipotensiune sistemică, scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare, enterocolită necrozantă). În aceste condiţii, fluxul pulmonar este dependent atât de rezistenţele vasculare pulmonare, cât şi de cele sistemice. Astfel, reducerea rezistenţelor vasculare pulmonare şi/sau creşterea rezistenţelor vasculare sistemice vor avea ca efect **creşterea debitului pulmonar**. În mod normal, rezistenţele sistemice nu pot fi modulate în cadrul acestei categorii de pacienţi cianotici. Dacă însă se va constata reducerea saturaţiei cu oxigen a sângelui arterial în condiţiile unei permeabilităţi adecvate a canalului arterial, eforturile echipei medicale vor fi îndreptate spre **reducerea rezistenţelor vasculare pulmonare**, mergând până la inserţia pe cale chirurgicală a unui conduct stabil şi permeabil, care să asigure un debit pulmonar adecvat. Pacientul va fi intubat şi ventilat cu o concentraţie crescută de oxigen, presiunea arterială a dioxidului de carbon va fi menţinută la 20–30 mm Hg, cu scopul de a induce o stare de alcaloză respiratorie (pH >7,55). Ventilaţia se va face cu un volum Tidal crescut (15–20 ml/kg) şi PEEP minimal (0–2 cm H_2O). În cazurile speciale, ventilaţia va fi realizată prin intermediul unui oscilator de înaltă frecvenţă. Ca medicaţie, poate fi adăugat un inhibitor al fosfodiesterazei. Dacă morfologia CAP, precum şi cea a leziunii cardiace de bază sunt favorabile, se poate opta pentru stentarea acestuia ca alternativă la realizarea unui şunt pe cale chirurgicală. În cazul în care un pacient continuă să se afle în stare critică chiar şi după efectuarea cu succes a resuscitării, încercarea „deschiderii" medicamentoase a CAP reprezintă o alternativă atractivă şi fezabilă, însă cu o condiţie: să fie implicat, în acest caz, un cardiolog-intervenţionist experimentat. Cu toate acestea, atât riscul apariţiei stenozării la capătul pulmonar al canalului, cât şi instalarea stenozei rapide, intrastent – sunt complicaţii redutabile, cu potenţial letal, ce impun efectuarea intervenţiei chirurgicale de urgenţă în vederea realizării şuntului.

În cazul malformaţiilor cardiace, în care circulaţia sistemică este dependentă de prezenţa CAP (ca, de exemplu, coarctaţia critică de aortă preductală, stenoza aortică critică, sindromul de hipoplazie de cord stâng), pe lângă infuzia continuă de prostaglandină E_1, se impune şi **creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară**, cu scopul de a preveni reducerea debitului sangvin sistemic. În acest sens, ventilaţia joacă un rol important. Va fi evitată intubarea pacientului. Nu se va administra oxigen (deoarece acest fapt va duce la scăderea rezistenţelor pulmonare), în plus, se va creşte nivelul gazelor din sângele arterial, în special cel al pCO_2 (până la 55–60 mm Hg). De asemenea, se vor lua măsuri de evitare a hiperventilaţiei – eventual, administrând CO_2 în aerul inspirat (la o concentraţie de 1–3%). Este de preferat să se menţină o uşoară stare de **acidoză metabolică** (BE între -2 si -4), acest fapt contribuind la creşterea rezistenţelor pulmonare. **Administrarea nitroprusiatului de sodiu** este foarte utilă atât pentru a reduce rezistenţele sistemice, cât şi pentru a îmbunătăţi parametrii **debitului cardiac**. În cazurile rare, atunci când se impune instituirea terapiei medicamentoase inotrop pozitive (adrenalină, dopamină), trebuie luate măsurile de prevenire a apariţiei efectelor negative date de acidoza metabolică, care vor influenţa eficacitatea acestei terapii. Dacă însă este necesară instituirea ventilaţiei mecanice, se va ţine seama ca valoarea FiO_2 să nu depăşească 30%, iar valoarea pCO_2

din sângele arterial va fi menținută între 55–65 mm Hg). Volumul Tidal se va reduce (< 10 ml/kg), iar PEEP va fi menținut la 5–10 cm H_2O. Printre criteriile de evaluare a eficacității măsurilor terapeutice luate, se numără valoarea saturației arteriale în oxigen – de 75–85%, a lactatului – sub 2 mmol/L, un debit urinar adecvat, extremități calde. Refacerea debitului sistemic adecvat va reflecta, pe lângă confirmarea eficienței măsurilor terapeutice luate, și reușita „recuperării" **funcției ventriculare**, în contextul pregătirilor pentru efectuarea intervenției chirurgicale, care ar putea fi de anvergură în unele din cazuri (ca, spre exemplu, operația Norwood în sindromul de hipoplazie de cord stâng).

3.2.1.1. Precondiționarea ischemică

Precondiționarea ischemică (PCI) reprezintă cel mai recent concept, introdus în literatura de specialitate de către Murry C. E., Jennings R. B. și Reimer K. A. în anul 1986 **[138]**, ca fiind un fenomen de adaptare rapidă, în vederea protejării miocardului împotriva unor condiții de stres ischemic prelungit. Această metodă constă în realizarea unor **scurte perioade de ischemie non-letală**, alternate cu **perioade de reperfuzie**, care, în mod paradoxal, **conferă miocardului rezistență** în fața unui episod ulterior de **ischemie letală**.

Metoda a fost demonstrată inițial de către cercetători pe un model canin, la care după aplicarea a 4 episoade repetitive de ischemie (fiecare având durata de câte 5 minute) urma o perioadă de reperfuzie timp de 10 minute, fapt ce a dus la reducerea semnificativă a dimensiunii zonei de infarct de la nivelul cordului canin. Același cord a fost supus, în continuare, la 40 de minute de ocluzie coronariană acută, după care urmau 4 zile de reperfuzie: precondiționarea ischemică a indus **cardio-protecție antiinfarct** în cazul aplicării acestei metode la toate modelele experimentale supuse studiului, atât *in vivo*, cât și *in vitro*, și, respectiv, la toate speciile de animale testate.

În mod clasic, stimulul pentru declanșarea fenomenului de precondiționare este reprezentat de **scăderea critică a fluxului sangvin coronarian** de la nivelul unei regiuni din miocard, iar efectul său final este reducerea mărimii zonei infarctizate, exprimată în procente din suprafața miocardică expusă riscului.

Substratul celular al acestui răspuns adaptativ încă nu a fost elucidat complet, însă studiile adresate identificării mecanismelor responsabile de asigurarea efectului cardio-protectiv descriu intervenția a două tipuri de factori:

- **declanșatori** (*triggers*), a căror prezență este necesară în cursul derulării episoadelor de precondiționare;
- **mediatori**, care acționează pe durata evoluției fenomenului de ischemie finală, prelungită.

Acțiunea conjugată a acestor factori converge spre activarea unuia sau mai multor **factori efectori finali**, responsabili de asigurarea efectului protector, deocamdată neprecizați. Cu toate că există unele aspecte contradictorii și neelucidate privind atât secvența precisă de transmitere intracelulară a stimulului precondiționant, cât și identitatea efectorului final al acesteia, cercetările viitoare, bazate îndeosebi pe utilizarea modelelor experimentale transgenice, vor reuși, cu certitudine, să identifice mecanismul central al efectului cardio-protectiv, conferit de acțiunea fenomenului precondiționării ischemice.

Scopul activității de cercetare adresate în prezent fenomenului de PCI este elucidarea secvenței intracelulare intime, responsabilă de asigurarea efectului protector în vederea identificării unor **agenți farmacologici**, capabili să reproducă acțiunea acestui efect prin:

- mimarea factorului declanșator;
- activarea căilor de transmitere intracelulară a stimulului precondiționant;

sau, cel mai important:

- modularea efectorului final.

Activarea directă a căilor celulare implicate în desfășurarea fenomenului de PCI prin metode farmacologice sau așa numita **„precondiționare farmacologică"** reprezintă, la momentul actual, o importantă direcție de cercetare cu reale aplicații clinice, care reproduce acțiunea efectului cardio-protector fără a mai fi necesară aplicarea unui episod ischemic cu rol precondiționant **[184] (Fig. 74.3)**.

Totuși, mecanismele intracelulare identificate ca fiind responsabile de asigurarea cardioprotecției, realizate de acțiunea fenomenului de PCI clasică, nu sunt neapărat identice cu cele induse de acțiunea efectului precondiționării farmacologice, ceea ce determină o anumită „rezervă" atât în interpretarea rezultatelor studiilor de farmacologie, cât mai ales în extrapolarea lor la situația complexă a stării de ischemie *in vivo*, de la nivelul **miocardului uman [139]**.

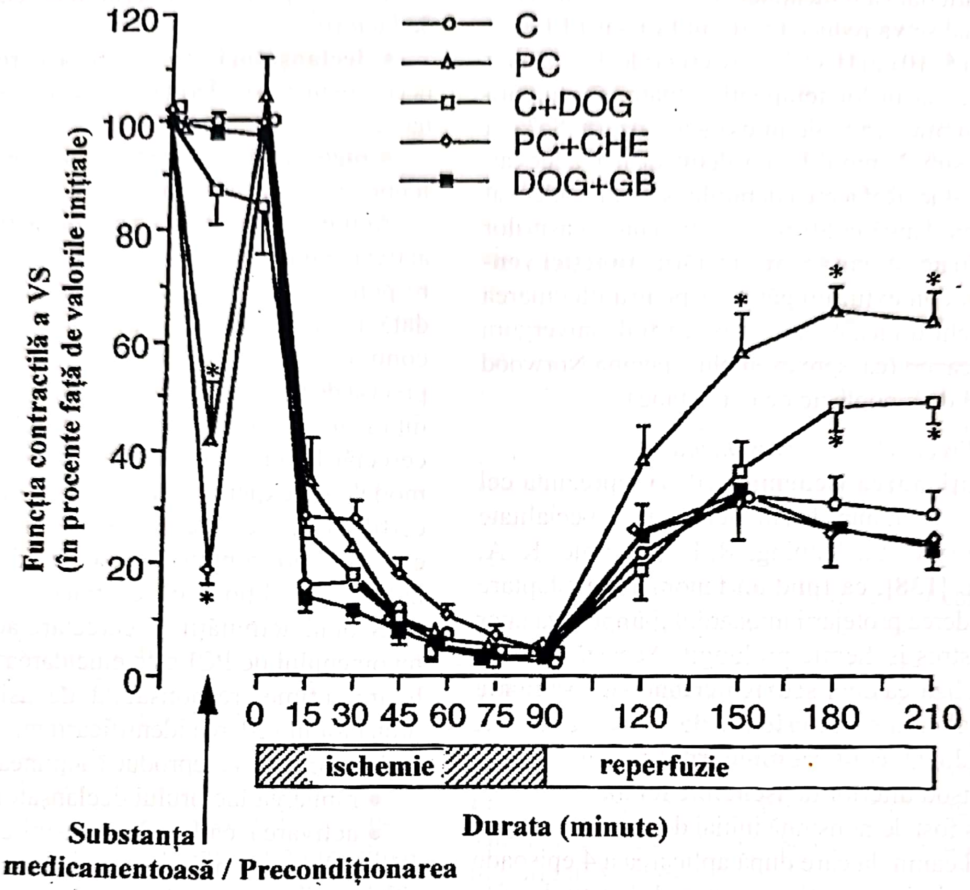


Fig. 74.3. Proteinkinaza C (PKC) şi activarea canalelor de K_{ATP}. Activarea PKC prin intermediul 1,2-dioctanoil-sn-glicerolului (DOG) este o modalitate eficientă de precondiționare prin prisma îmbunătățirii funcției contractile postischemice a VS. Acest efect protector poate fi anulat **blocând activarea canalelor de K_{ATP} prin intermediul glibenclamidei(GB)** – constatare care sugerează importanța rolului canalelor de KATP în ceea ce privește precondiționarea în rândul subiecților umani (adaptare după Speechly-Dick M.E. [184]). C – control; CH – blocant selectiv al PKC; CK – cromakalim („deschizătorul" canalelor de K+dependente de ATP); PC – controlul efectului precondiționării. $^*P < 0.01$ versus control (C).

3.2.2. *Efectele anesteziei asupra miocardului, în contextul malformațiilor cardiace*

Pentru atingerea obiectivelor fundamentale, în timp ce pacientul se află sub efectul anesteziei, se impun atât menținerea unei **valori adecvate a debitului cardiac**, cât și **asigurarea prezervării funcției miocardului**. Agenți anestezici ideali nu există, de aceea cu adevărat important este de a stabili un echilibru între gradul depresiei miocardice, stimularea sau inhibarea simpatică, vasodilatația și inhibiția neuromusculară centrală – pentru fiecare pacient în parte.

Ca agenți de inducție, ethomidatul și benzodiazepinele (midazolamul) sunt larg folosiți, datorită efectului lor slab depresiv asupra funcției miocardului, ceea ce îi recomandă să fie administrați pacienților, cu rezervă contractilă precară. Însă cu totul altfel se comportă **thiopentalul și propofolul** – aceste substanțe pot să determine inducerea unei depresii miocardice severe, vasodilatație, precum și o scădere marcată a debitului cardiac, ceea ce le contraindică pacienților cu **insuficiență cardiacă** sau celor care dispun de **rezervă miocardică limitată**. Unul dintre cei mai utilizați agenți de inducție, în cazul pacienților cu afecțiuni cardiace atât cianogene, cât și necianogene, este **ketamina**. Prin proprietățile sale de a stimula sistemul nervos vegetativ simpatic, FC, TA, cât și debitul cardiac vor fi conservate sau chiar crescute. Cu toate acestea, datorită efectului său de inducere a depresiei miocardice demonstrat *in vivo*, această substanță nu este recomandată a fi folosită la pacienții cu disfuncție miocardică marcată, aflați pe **suport inotrop maximal**.

Toți agenții volatili (halothan, isofluran, sevofluran, desfluran), dar în special halothanul se manifestă prin **inducerea depresiei miocardice**, reducând atât frecvența cardiacă, cât și debitulul cardiac. Miocardul imatur al nou-născutului și sugarului fiind mai „susceptibil“, episoadele hipotensive pot apărea mai frecvent, chiar și la concentrații normale de anestezic.

Fentanylul, sufentanylul, precum și noii agenți opioizi de sinteză au cu toții efecte minime asupra sistemului cardio-vascular. Funcția miocardică, rezistențele vasculare sistemice, precum și cele pulmonare sunt puțin modificate, chiar și la concentrații mari de agenți opioizi administrați.

Dintre **blocantele neuromusculare**, pancuroniumul este larg utilizat. Acesta are o acțiune ușor tahicardizantă prin efectul său vagolitic și de stimulare directă cardiacă. Ceilalți agenți nedepolarizanți nu induc însă tahicardie.

În practica noastră clinică, este aplicat un protocol similar pentru toți pacienții, excepție făcând cei cu tetralogie Fallot. Astfel, sunt folosite: ethomidate, midazolam, fentanyl și pancuronium. Pe durata desfășurării intervenției chirurgicale, se adminstrează fentanyl (în infuzie continuă) și isofluran.

La pacienții cu tetralogie Fallot atât inducerea, cât și menținerea efectului anestezic până în momentul instituirii CEC se fac doar cu **ketamină**. Substratul acestei atitudini este următorul: ketamina **crește valorile rezistențelor vasculare sistemice**, ceea ce va duce la **diminuarea șuntului dreapta-stânga**, cu o ameliorare ușoară a debitului pulmonar. Este absolut necesară **umplerea volemică corespunzătoare**. Scăderea rezistențelor sistemice trebuie prevenită pe durata acțiunii efectului anestezic la acești bolnavi, deoarece acest fenomen va fi urmat de scăderea dramatică a fluxului pulmonar, concomitent cu reducerea presiunii perfuziei coronariene.

3.2.3. Protecția miocardică intraoperatorie

a. Protecția miocardică înainte de clamparea aortei

Protecția intraoperatorie a miocardului trebuie să reprezinte, alături de efectuarea corecției leziunilor anatomice, un deziderat al fiecărei intervenții chirurgicale. Fără o funcție cardiacă adecvată, evoluția postoperatorie va fi marcată de dificultăți majore, care, în cazurile extreme, se poate solda cu decesul pacientului, și aceasta în pofida unei corecții chirurgicale executate corespunzător. Intervalul de timp în care cordul este oprit pe durata desfășurării intervenției chirurgicale este privit de majoritatea celor implicați în tratamentul pacienților cu MCC ca fiind etapa critică majoră în ceea ce privește protecția miocardică, considerându-se că **întreruperea circulației coronariene** este factorul de risc cel mai important care va influența capacitatea de refacere a funcției miocardului, în perioada postoperatorie. Desigur că durata timpului de ischemie miocardică absolută (pe parcursul clampării aortei) trebuie redusă la minimum, însă doar această strategie, aplicată izolat, nu va asigura protecția miocardică intraoperatorie de calitate. Deoarece în decursul executării operației există numeroase momente și situații, în care miocardul poate fi afectat de leziune, acest fapt are loc în afara perioadei de ischemie absolută.

În perioada premergătoare clampării aortei, toate eforturile trebuie orientate în vederea **evitării inducerii episoadelor de ischemie miocardică tranzitorie**. Acestea pot apărea atât datorită reducerii fluxului sanguin coronarian, cât și din cauza scăderii dramatice a saturației sângelui arterial cu oxigen. **Reducerea fluxului sanguin coronarian** pe durata desfășurării operațiilor pe cord deschis, în special la nou-născuți și sugari, poate surveni în urma **manipulării inadecvate** fie a cordului, fie a aortei sau a arterei pulmonare în timpul efectuării disecțiilor extensive (de aortă ascendentă, arc aortic, artere emergente din arcul aortic, arteră pulmonară și ramurile acesteia, precum și a canalului arterial, în cazul în care circulația sistemică depinde de permeabilitatea acestuia). În principal două sunt mecanismele care stau la baza inducerii fenomenului de ischemie miocardică în aceste circumstanțe:

- hipotensiunea arterială (ușor de identificat pe curba de presiune, monitorizată continuu);

- torsiunea/compresiunea de la nivelul rădăcinii aortei prin manevre chirurgicale inadecvate, care compromit direct fluxul coronarian.

În acest din urmă caz, un observator avizat va remarca apariţia **subdenivelării segmentului ST** în teritoriul coronarian afectat, înainte de instalarea fenomenului de hipotensiune arterială (ca urmare firească a disfuncţiei miocardice ischemice). Ambele situaţii impun **întreruperea oricăror manevre chirurgicale**, această tactică fiind urmată, de regulă, de revenirea presiunii arteriale la valorile anterioare şi de dispariţia modificărilor de fază terminală ale traseului ECG de pe monitor. Nu acelaşi lucru este însă valabil şi în cazul unui miocard aflat la limita capacităţilor sale funcţionale (stenoză aortică critică la nou-născut, spre exemplu) – caz în care, uneori, doar o simplă atingere a cordului poate să inducă apariţia episoadelor de FV. În astfel de situaţii se recomandă canularea aortei ascendente înainte de a plasa bursa pe AD, ca o măsură suplimentară de siguranţă luată în vederea **instituirii mai rapide a BCP**, în cazul apariţiei episoadelor de FV.

Pacienţii cu debit pulmonar crescut sunt predispuşi la apariţia fenomenului de hipotensiune în perioada premergătoare instituirii CEC şi, în consecinţă, la inducerea ischemiei miocardice (în mare măsură, ca urmare a unei ventilaţii mecanice inadecvate– datorită hiperventilaţiei, concentraţiei crescute de oxigen în aerul inspirat, ceea ce va duce la scăderea rezistenţelor pulmonare). În această situaţie, o măsură eficientă este de a clampa AP dreaptă, ceea ce va duce îndată la creşterea valorilor TA (şi, uneori, la reducerea saturaţiei sângelui arterial în oxigen). Acest din urmă aspect poate fi controlat, clampând parţial AP, până la restabilirea parametrilor hemodinamici optimi.

La pacienţii cu malformaţii cardiace cianogene, în timpul efectuării disecţiei structurilor anatomice mai sus amintite, fenomenul de hipotensiune arterială poate induce, pe lângă ischemie miocardică tranzitorie, şi reducerea saturaţiei arteriale cu oxigen, ca urmare a scăderii rezistenţelor sistemice comparativ cu cele pulmonare. În consecinţă, pe lângă reducerea fluxului coronarian, miocardul va fi supus şi unui stres hipoxic mai accentuat, fapt care va duce la „alimentarea” mecanismului cercului vicios. Soluţia constă în **administrarea medicaţiei vasopresoare şi hiperventilaţie**. Dacă acest lucru se întâmplă la un pacient a cărui circulaţie pulmonară este dependentă de performanţa VD, trebuie ţinut seama de faptul că **administrarea adrenalinei** poate să ducă la **accentuarea cianozei**, datorită stimulării stenozei dinamice de la nivelul infundibulului VD. În aceste condiţii, clamparea parţială de scurtă durată a aortei ascendente, pe lângă faptul că poate fi realizată foarte rapid, va avea un efect spectaculos – îmbunătăţind saturaţia sangvină, ceea ce va duce la dispariţia semnelor electrocardiografice de ischemie, iar toate acestea – doar cu preţul unei scurte perioade de hipotensiune sistemică indusă mecanic. Explicaţia constă în **creşterea semnificativă a postsarcinii**, fapt care va duce la egalarea rezistenţei date de infundibul, ceea ce va forţa cordul să ejecteze mai mult sânge în artera pulmonară. Consecinţele vor consta atât în creşterea saturaţiei cu oxigen a sângelui arterial, cât şi în îmbunătăţirea perfuziei sangvine coronariene, întrerupând astfel cercul vicios. Ulterior se va trece la instituirea CEC, urmând ca disecţia să fie continuată sub protecţia asistării circulatorii.

Din cele expuse mai sus, câteva concluzii se impun de la sine. Deşi ca regulă generală timpul de BCP se cere a fi cât mai scurt, această condiţie nu va fi aplicată „orbeşte“, cu riscul de a induce o stare de instabilitate hemodinamică în etapa premergătoare iniţierii BCP, ca urmare a manevrelor inadecvate de disecţie a structurilor anatomice. Instituirea CEC la pacienţii cu disfuncţie miocardică severă trebuie să se facă **fără a declanşa apariţia aritmiilor maligne**, ca urmare a manipulării inadecvate a cordului. Adaptarea strategiei chirurgicale din etapa de pre- BCP, precum şi realizarea tehnicii chirurgicale adecvate vor asigura atât stabilitate hemodinamică, cât şi prezervarea funcţiei cardiace.

Canulele folosite pentru instituirea CEC trebuie să fie adecvate tipului de intervenţie ce urmează a fi efectuată, iar dimensiunile acestora trebuie să reprezinte un compromis între necesitatea de a realiza un **debit sangvin cât mai mare şi un gradient cât mai mic**, dar fără a afecta totodată, din această cauză, integritatea structurilor cardiace. Responsabilitatea îi revine, din acest punct de vedere, chirurgului. O canulă arterială de dimensiuni prea mici nu va permite menţinerea unui flux adecvat, acest fapt fiind, în acelaşi timp, şi o cauză a **hemolizei** apărute în urma stresului mecanic indus de mărimea inadecvată a canulei. Dimensiunile prea mari ale canulei pot conduce la apariția complicațiilor tehnice în cazul prezenței unei aorte ascendente mici sau când se încearcă inducerea condițiilor de postsarcină crescută după efectuarea canulării, prin ocluzia parțială a lumenului arterial. Acest din urmă aspect va avea două consecințe. Pe de o parte va mări stresul parietal la nivelul VS prin **creșterea postsarcinii**, iar pe de alta va induce probabilitatea interferării cu fluxul sanguin din aorta ascendentă după instituirea BCP, în condițiile în care un drenaj venos eficient, precum și o ventare adecvată ar duce la prevenirea „ejecției" sângelui din cord în aorta ascendentă. Acest fapt poate să provoace apariția fenomenului de **ischemie miocardică** chiar în condițiile unui debit cardiac total pe parcursul desfășurării BCP, la o valoare a presiunii arteriale „adecvate", dar care este, de fapt, măsurată distal de canula arterială, nu în aorta ascendentă.

Instituirea adecvată a BCP, din punctul de vedere al canulelor folosite, poate să interfereze cu acele condiții de perfuzie miocardică necorespunzătoare, care sunt induse de un episod de hipotensiune arterială prelungită. **Hipotensiunea**, apărută în multe cazuri la inițierea CEC, are mai multe cauze (ea având de regulă un caracter tranzitor): reducerea concentrației catecolaminelor circulante, hipocalcemia (datorată priming-urilor fără adaos de calciu), inabilitatea perfusionistului de a iniția treptat BCP, acesta drenând cu brutalitate sângele în rezervorul venos, fără ca să urmeze pomparea lui în aortă la același debit. Hipotensiunea arterială prelungită, care persistă în condițiile unui debit total sau de supradebit, poate avea în principal două cauze:

- rezistențe vasculare extrem de mici;
- furt pulmonar masiv fie prin canalul arterial persistent, fie prin marile colaterale aorto-pulmonare.

În primul caz se impune **administrarea medicației vasoconstrictoare** de tipul norepinefrinei, pe când în cel de-al doilea este necesară inspecția posibilelor **surse accesorii existente pentru circulația pulmonară, desființându-le** (ligatura CAP, suprimarea colateralelor aorto-pulmonare). Hipotensiunea arterială însoțită de imposibilitatea de a asigura controlul marilor colateralele aorto-pulmonare pot avea efecte devastatoare asupra cordului. Pe lângă inducerea ischemiei miocardice ca repercusiune a fenomenului hipotensiv, se va instala brutal **distensia marcată a VS** – ca răspuns la reducerea contractilității sale (prin intermediul scăderii concentrației catecolaminelor circulante, a hipocalcemiei), precum și datorită întoarcerii masive a sângelui din teritoriul pulmonar în atriu, respectiv VS. Va apărea fenomenul de **ischemie miocardică severă subendocardică**, care, odată instalat, va marca profund evoluția postoperatorie a pacientului. Pentru a preîntâmpina apariția acestor evenimente, se impune ca imediat după ce a fost instituită CEC să se efectueze atât **verificarea și suprimarea eventualelor colaterale mari aorto-pulmonare** (sau ligatura CAP – după caz), cât și **ventarea riguroasă a VS prin intermediul VPSD**. Prevenirea distensiei VS trebuie avută în vedere pe parcursul desfășurării întregii etape operatorii.

Multe dintre corecțiile chirurgicale ale MCC se realizează în condițiile hipotermiei moderate, severe sau profunde, aceasta din urmă putând fi asociată sau nu cu scurte perioade de oprire circulatorie. **Hipotermia** este importantă ca măsură de protecție miocardică, cordul nou-născutului și al sugarului mic având un comportament special, care se manifestă prin bradicardie progresivă, fără a se ajunge însă la apariția episoadelor de FV pe măsură ce îi scade temperatura. Concomitent se remarcă și **scăderea contractilității sale**, motiv pentru care se impune evitarea tendinței de distensie a VS prin intermediul realizării unei ventări adecvate.

b. Protecția miocardică pe durata clampării aortei

Excepție făcând doar operația de reconstrucție a tractului de ejecție a VD, corecția chirurgicală a celorlaltor leziuni intracardiace impune, pentru perioade variabile de timp, atât efectuarea a clampării aortei, cât și instituirea opririi cardiace. Clamparea aortei va induce **oprirea ischemică a cordului**. Această metodă a fost utilizată încă de la începuturile chirurgiei cardiace, ea fiind asociată cu un grad de **hipotermie** – metodă care s-a dovedit a avea însă, în multe din cazuri, efecte devastatoare asupra miocardului. *Stone heart* a reprezentat pentru o perioadă îndelungată o complicație redutabilă apărută după clamparea aortei, acest fenomen stând la baza ratei extrem de înalte a deceselor survenite după efectuarea operațiilor pe cord deschis. În scurt timp a devenit evident faptul că pe durata clampării aortei este necesară implementarea măsurilor de **protecție miocardică**, cu scopul de **a preveni instalarea leziunilor ireversibile la nivelul cordului**, în timpul cât fluxul sanguin coronarian este întrerupt.

Oprirea controlată în diastolă a cordului a fost realizată, pentru prima dată, de către Melrose, care încă în anul 1955 a folosit **sângele hiperpotasemic**, administrat în bulbul aortei după clamparea acesteia, cu scopul atât de a reduce necesarul metabolic al miocardului, cât şi de a îmbunătăţi vizibilitatea la nivelul câmpului operator, facilitând astfel efectuarea cu succes a intervenţiei chirurgicale. Autorul a abandonat însă la scurt timp această metodă de protecţie miocardică, datorită apariţiei **leziunilor de necroză** la nivelul structurilor cardiace. Adevărata problemă a soluţiei Melrose a fost descoperită abia 20 de ani mai târziu de către Tyers, care a pus apariţia acestor leziuni pe seama **citratului de potasiu** din conţinutul soluţiei sangvine iniţiale (spre deosebire de clorura de potasiu, prezentă în compoziţia soluţiilor cardioplegice dezvoltate ulterior). Din acel moment subiectul fiind redeschis, studiile ulterioare ale lui Bretschneider şi Hearse – în Europa, precum şi ale lui Gay si Ebert – în SUA au reprezentat începutul etapei utilizării pe scară largă a **soluţiilor cardioplegice**, ca metodă de protecţie miocardică, pe durata desfăşurării operaţiilor pe cord deschis.

(1). Cardioplegia de inducţie

Obiectivul principal al inducerii opririi cardioplegice este punerea cordului în repaus electromecanic total, eliminând totodată produşii metabolici nocivi de la nivelul miocardului. Pentru realizarea opririi cardioplegice optime, distribuţia soluţiei cardioplegice trebuie să fie **uniformă şi completă**. Importanţa şi teoria acestui concept le vom aborda mai jos.

Administrarea iniţială, anterogradă a soluţiei pentru inducerea opririi cardioplegice este important să fie efectuată la o **presiune crescută**. S-a constat că o presiune de administrare inadecvată poate fi nocivă atât pentru cordul neonatal, cât şi pentru cel adult **[35]**. De aceea este importantă monitorizarea atât a presiunii, cât şi a debitului pe durata administrării soluţiei cardioplegice.

Oprirea controlată a cordului în diastolă poate fi realizată fie prin intermediul depolarizării sau polarizării membranare, fie influenţând mecanismele de acţiune a calciului.

Metoda larg utilizată pentru a induce oprirea cardiacă rapidă în diastolă este administrarea unei soluţii care să conţină o **concentraţie moderat crescută de potasiu** (15–30 mEq/L). Concentraţia potasiului nu trebuie să depăşească 30 mEq/L, altfel s-ar produce **leziuni la nivelul endoteliului vascular**, asociate cu disfuncţie ulterioară a acestuia **[36]**. Pe măsură ce concentraţia potasiului extracelular creşte, potenţialul membranar de repaus se modifică. Astfel, la o concentraţie a potasiului extracelular de 10 mEq/L, potenţialul de repaus membranar ajunge la -65 mV, moment în care **canalele rapide de sodiu sunt inactivate [141]**, prevenind astfel inducerea potenţialului de acţiune, fapt care va determina oprirea cordului în diastolă. Creşterea în continuare a concentraţiei potasiului în spaţiul extracelular (la valori de 30 mEq/L sau mai mari) va duce potenţialul de repaus membranar la -40 mV, moment în care **se vor activa canalele lente de calciu [141]**, ceea ce va determina **supraîncărcarea cu calciu a celulei miocardice**. Rezultă în mod evident că efectul benefic al hiperpotasemiei este indus la un interval relativ restrâns (10–30 mEq/L) al concentraţiei potasiului extracelular. Aceasta subliniază importanţa studiilor doză-răspuns asupra potasiului, pus în relaţie cu alţi constituenţi ionici ai soluţiei cardioplegice, în special cu sodiul şi calciul. Soluţia cardioplegică St. Thomas are o concentraţie optimă a potasiului în ceea ce priveşte asigurarea protecţiei miocardice adecvate (15–20 mEq/L) **[142]**. În consecinţă, potenţialul membranar de repaus se va stabiliza, aproximativ, în mijlocul ferestrei protective **[143]**. Totuşi, la acest nivel de depolarizare, alţi curenţi ionici rămân activi. Se presupune **[144]** că activarea şi inactivarea porţilor voltaj-dependente ale canalelor de sodiu se realizează la alţi parametri, acest fapt conducând la apariţia unui curent de sodiu aşa numit „de fereastră“. Acesta rezultă dintr-un curent de activare ce are ca tendinţă creşterea concentraţiei intracelulare a sodiului care, la rândul său, va creşte curentul „de fereastră” al calciului **[145]**, determinând prin aceasta apariţia **fenomenului de contractură** chiar în condiţiile opririi cardiace, ceea ce va contribui totodată la supraîncărcarea celulei cu calciu, favorizând instalarea leziunilor de reperfuzie. Pompele transmembranare consumatoare de energie rămân active, în încercarea lor de a suprima gradientele ionice anormal apărute, fapt care va duce la reducerea rezervelor energetice, şi aşa aflate în stare critică **[146]**. Oprirea hiperpotasemică va fi asociată, prin urmare, cu **reducerea rezervelor miocardice de ATP**, spre deosebire de oprirea cardiacă indusă de magneziu.

Realizarea relaxării și decomprimării cordului neonatal pe durata opririi cardioplegice inițiale este la fel de importantă. Presiunea de perfuzie coronariană este dată atât de presiunea de la nivelul ostiului coronar, cât și de cea de la nivelul peretelui ventricular. Astfel, presiunea de perfuzie va crește datorită **golirii cavităților cordului.** S-a constatat că la nivelul cordurilor neonatale și adulte, care rămân destinse și pline de sânge atât pe durata, cât și după inducerea opririi cardioplegice, apare o reducere ulterioară semnificativă a activității lor **[37]**. Atât relaxarea ventriculară, cât și decomprimarea adecvată a cordului neonatal sunt ușor de realizat de obicei prin intermediul mecanismului de BCP – parțial sau total. Totuși, cardiochirurgul trebuie să fie conștient de posibila prezență a unui grad de insuficiență valvulară aortică sau a unui retur bronșic crescut, ce pot să ducă la distensia cordului. În aceste condiții, ventriculul trebuie să fie decomprimat cu promptitudine.

Una dintre cele mai importante schimbări produse în ameliorarea calității protecției miocardice a fost conceptualizarea și aplicarea clinică a noțiunii de „inducție” caldă sau a cardioplegiei „de resuscitare”, propusă de Buckberg și colegii săi **[32]**. Teoria generală sugerează că produșii metabolici nocivi pot fi prezenți la nivelul miocardului ca rezultat al diverșilor factori de stres (ischemie, hipoxie, supraîncărare de volum și presională), înainte încă de a fi realizată oprirea cardioplegică prin intermediul administrării dozei inițiale a soluției de cardioplegie cu sânge, normotermice, bogate în substrat. Aspectul critic al acestei teorii este determinat de faptul că miocardul suferă modificări în condițiile de metabolism normotermic și anaerob, care se instalează pe durata administrării prizei cardioplegice inițiale – cu sânge, calde, cu un conținut crescut de potasiu și bogate în substrat, furnizate la nivelul unui cord relaxat, decomprimat, în condițiile BCP total **[125]** (**Tabelul 74.3**).

Odată realizată oprirea cardiacă, următoarele prize ale soluției cardioplegice vor fi reci, cu sânge, cu conținut redus de potasiu **[125]** (**Tabelul 74.4**).

Tabelul 74.3. Soluția de cardioplegie caldă, cu sânge – de inducție și de reperfuzie (adaptare după Allen B.S. **[125]**).
D50A = dextroză 50% dizolvată în apă; D5A = dextroză 5% dizolvată în apă.
*când este amestecată în proporție de 4:1 cu sânge; **volum redus în practica clinică.

Aditivii soluției cardioplegice	Volum adăugat (ml)	Componentul modificat	Concentrația furnizată*
KCl (2 mEq/ml)	10	K+	8–10 mEq/L
THAM (0.3mol/L)	225	pH	pH 7.5–7.7
CPD**	225	Ca2+	0.2–0.4 mmol/L
$MgCl_2$ (2 mEq/ml)	8	Mg2+	4–6 mEq/L
Aspartat/glutamat	250	Substrat	13 mmol/L anaparte
D50A	40	Glucoză	< 400 mg/dL
D5A	200	Osmolaritate	380–400 mOsm/L

Tabelul 74.4. Soluția cardioplegică rece, cu sânge (adaptare după Allen B.S. **[125]**).
*când este amestecată în proporție de 4:1 cu sânge
Abrevierile sunt aceleași cu cele din Tabelul 74.3.

Aditivii soluției cardioplegice	Volum adăugat (ml)	Componentul modificat	Concentrația furnizată*
KCl (2 mEq/ml)	5	K+	8–10 mEq/L
THAM (0.3mol/L)	200	pH	pH 7.6–7.8
CPD	50	Ca2+	0.5–0.6 mmol/L
$MgCl_2$ (2 mEq/ml)	18	Mg2+	4–6 mEq/L
D5A	550	Osmolaritate	340–360 mOsm/L

S-a demonstrat prin studii experimentale, efectuate atât pe miocardul imatur, cât şi pe cel adult, că acele corduri care intră în etapa opririi cardioplegice reci **fără să mai dispună de resurse energetice** ulterior vor prezenta o scădere a activităţii lor miocardice **[32, 33]**. Este de asemenea demonstrat prin multiple studii experimentale faptul că parcurgerea fazei de inducţie asigură îmbunătăţirea stării metabolice a cordurilor depletizate energetic. Inducţia cardioplegică caldă, cu sânge şi bogată în substrat creşte atât nivelul de ATP din miocite, cât şi gradul de utilizare a oxigenului – cu îmbunătăţirea ulterioară şi a funcţiei ventriculare **[33, 38, 39]**. Astfel, în practica clinică atunci când cordul pediatric este suspectat de a fi rămas fără resurse energetice (hipoxie acută sau cronică severă, încărcare semnificativă presională şi de volum, ischemie), este prudent a considera etapa de inducţie cardioplegică caldă ca fiind momentul opririi cardioplegice iniţiale. În cazul efectuării intervenţiilor chirurgicale elective pe cordurile care dispun de resurse energetice, inducţia caldă nu este necesară. Acestor pacienţi li se va administra soluţie cardioplegică simplă pentru a realiza oprirea cardiacă.

Principiul care stă la baza folosirii oricărei tehnici cardioplegice este reprezentat de îmbunătăţirea raportului dintre aportul şi necesarul metabolic la nivelul miocardului pe parcursul etapei de clampaj aortic – perioadă de timp în care perfuzia coronariană normală este întreruptă. Prin introducerea soluţiilor cardioplegice reci, s-a reuşit realizarea opririi cardiace controlate, în diastolă, cu reducerea marcată a necesarului energetic (**oprirea hiperpotasemică** a cordului va scădea consumul miocardic de oxigen de la 5,6 ± 1,95 mL/100g /min la 1,1 ± 0,4 mL/100 g/min, **hipotermia** va reduce consumul miocardic de oxigen până la 2,9 ± 0,9 mL/100 g/min, în timp ce **soluţia cardioplegică rece** va aduce consumul miocardic de oxigen la un nivel de 0,3 ± 0,1 mL/100 g/min **[147]**. Cu toate aceste avantaje, problemele asociate opririi cardiace prin intermediul **depolarizării membranare** (imbalanţa ionică, continuarea procesului metabolic, agresiunea endotelială indusă de potasiu, precum şi inducerea aritmiilor de reperfuzie **[148]**) au dus la demararea unor studii privind realizarea opririi cardiace prin intermediul **polarizării membranare** sau prin alte mecanisme interesând **inhibiţia interacţiunii calciului în cadrul procesului de excitaţie-contracţie**.

O alternativă în vederea realizării opririi cardiace o constituie menţinerea **polarizării membranare** la nivelul potenţialului membranar de repaus. Din acest punct de vedere, oprirea polarizată ar avea o serie de avantaje:

- reducerea deplasărilor ionice (în special a sodiului şi calciului), deoarece nu se va atinge pragul de potenţial pentru a fi activate canalele ionice, în aşa fel nu vor fi activaţi curenţii „de fereastră";
- reducerea consumului rezervelor energetice ale miocardului în vederea refacerii gradienţilor ionici în condiţiile în care este substanţial diminuată mişcarea acestora.

Oprirea cardiacă prin intermediul polarizării membranare se poate obţine pe mai multe căi:

- **Blocanţii canalelor de sodiu** opresc eficient cordul, prevenind apariţia fazei de depolarizare rapidă a potenţialului de acţiune, fază indusă de influxul ionilor de sodiu **[149]**;
- **Procaina** intră în compoziţia soluţiei cardioplegice St. Thomas 1 – datorită efectului său de stabilizare membranară ea este eficientă şi în controlul aritmiilor postoperatorii **[150]**. Ca efecte adverse, această substanţă prezintă un risc redus de toxicitate şi de apariţie a convulsiilor **[151]**.
- La concentraţii mari, **stimulanţii canalelor de K_{ATP}** prezintă efecte cardioplegice datorate, se pare, inducerii unei hiperpolarizări a membranei celulei miocardice. **[152]** Potenţialul de repaus al celulei miocardice este de aproximativ -80 mV. Dacă potenţialul membranar de repaus va continua să se menţină sub -65 mV, nu va putea avea loc deschiderea canalelor rapide de sodiu (canale care produc iniţierea potenţialului de acţiune), iar cordul se va opri în diastolă. Hiperpolarizarea membranei celulare prin intermediul stimulanţilor canalelor de K_{ATP}, cum ar fi, de exemplu, **pinacidilul** (administrat ca remediu unic), nu este în măsură să inducă oprirea completă cardiacă – nici la concentraţii mari ale acestuia, nici în decursul unei durate lungi de expunere **[153]**. Problema constă în faptul că, în condiţiile ischemiei, pinacidilul este incapabil să meţină potenţialul de membrană sub pragul la care canalele rapide de sodiu ar rămâne inactivate. Pentru a induce oprirea completă a cordului, cu meţinerea totodată a polarizării membranare, precum şi în vederea asigurării unei calităţi cardioprotective adecvate, este necesară **asocierea pinacidilului cu**

procaina [154]. Stimulanții canalelor de K_{ATP} au fost folosiți ca aditivi la soluțiile cardioplegice hiperpotasemice, îmbunătățind recuperarea funcțională miocardică postischemică, deși în alte studii acest efect nu a fost pe deplin recunoscut.

- **Adenozina** poate să inducă oprirea cardiacă prin hiperpolarizare, acest efect fiind mai accentuat la nivelul țesutului de conducere. S-a dovedit că această substanță asigură o bună calitate protecției miocardice, ea fiind folosită fie ca unic remediu, fie ca aditiv la soluțiile cardioplegice hiperpotasemice. Adenozina induce oprirea cardiacă într-un timp mai scurt comparativ cu potasiul, această substanță limitând totodată tendința supraîncărcării intracelulare cu calciu (dată de prezența potasiului) – efectul respectiv fiind constatat în studiile efectuate pe miocite isolate **[155]**. Într-un recent studiu clinic, adaosul de adenozină la soluția cardioplegică hiperpotasemică s-a dovedit a nu avea efecte adverse, mai mult – se pare că această substanță ar fi redus incidența aritmiilor postoperatorii.

- O altă modalitate de oprire controlată a cordului o constituie **influențarea mecanismelor de acțiune în care este implicat calciul. Hipocalcemia** induce oprirea cardiacă în diastolă prin intermediul inhibării cuplării procesului de excitație-contracție. Acest principiu a stat la baza primelor soluții cardioplegice (provenite în special din Germania) care aveau, în plus, o concentrație redusă de sodiu, fapt ce menținea potențialul membranar aproape de potențialul de repaus. Absența calciului creștea însă riscul de apariție a așa-numitului **„paradox al calciului" [156]**, fenomen care era totuși preîntâmpinat atât de prezența urmelor de calciu din interiorul celulei cardiace, de efectul hipotermiei, al hiposodemiei, cât și de concentrația ridicată de magneziu.

O modalitate de blocare a activității contractile dependente de calciu este utilizarea **antagoniștilor calcici**. În concentrații mari, aceștia previn eliberarea ionilor de calciu, inducând astfel oprirea cardiacă prin intermediul inhibării cuplului excitație-contracție. Antagoniștii calcici au un efect cardioprotectiv apropiat de cel realizat în timpul opririi hiperpotasemice a cordului, însă timpul de acțiune prea lung al acestora făcea ca revenirea funcției cardiace să se facă mult prea lent. Aceste substanțe sunt folosite ca aditivi în soluțiile cardioplegice hiperpotasemice, însă acțiunea lor este dependentă de temperatură, ceea ce face ca efectul cardioprotectiv adițional să fie extrem de limitat **[157]**. Deși exercită, fără îndoială, efecte antiischemice, beneficiile aduse de utilizarea antagoniștilor calcici sunt depășite de dezavantajele date de utilizarea lor, acestea din urmă fiind reprezentate atât de dependența de doză și temperatură, cât și de timpul prelungit de acțiune al acestor substanțe.

- **Dislocarea calciului** de pe situsurile de legare sarcolemale (în vederea realizării schimburilor rapide, implicate în cuplul excitație-contracție) prin intermediul soluțiilor, având concentrații crescute de magneziu, este o altă metodă de inducere a opririi cordului **[158]**. Metoda este însă mai puțin eficientă comparativ cu soluțiile hiperpotasemice **[142]**. Magneziul este folosit în mod frecvent în calitate de aditiv cardioprotector în compoziția soluțiilor cardioplegice, această substanță fiind un constituent standard al soluției cardioplegice St. Thomas.

- Recent **esmololul**, un beta-blocant cu acțiune foarte scurtă, a fost utilizat în decursul efectuării operațiilor pe cord deschis pentru a induce scăderea extremă a frecvenței cardiace, în timp ce perfuzia coronariană era menținută cu scopul de a evita prin această tactică apariția manifestărilor ischemice. Efectele induse au fost comparabile cu cele ale soluțiilor cardioplegice. La doze mari (aproximativ 1 mmol/l), esmololul induce oprirea cardiacă. Furnizarea dozelor repetitive ale soluției cu esmolol (1 mmol/l, timp de administrare – 2 minute, la 15 minute interval) poate asigura protecție miocardică adecvată cordului izolat de șobolan perfuzat cu soluții cristaloide, pentru o perioadă de până la 90 minute **[159]**.

În pofida dezavantajelor teoretice date de concentrațiile mari de potasiu, **soluțiile cardioplegice hiperpotasemice de tip intra- sau extracelular** și-au demonstrat rolul cardio-protector în domeniul chirurgiei cordului timp de peste 30 de ani. Iată, spre comparație, constituenții soluției cardioplegice Bretschneider (Custodiol®, de tip intracelular), precum și cei ai soluției St. Thomas 2 (Plegisol®, de tip extracelular):

- Custodiol®: sodiu – 15 mmol/l, potasiu – 9 mmol/l, magneziu – 4 mmol/l, calciu – 0,015 mmol/l, histidină, triptofan, potasiu-hidrogen-2-ketoglutarat.
- Plegisol®: sodiu – 110 mmol/l, potasiu – 16 mmol/l, magneziu – 16 mmol/l, calciu – 10 mmol/l, lidocaină.

(2). Cardioplegia de întreținere

Obiectivul principal al cardioplegiei de întreținere este să împiedice extinderea efectelor ischemiei pe durata perioadei de oprire cardiacă. Acest deziderat este realizat prin reducerea cererii de O_2 de la nivelul miocardului, echilibrând necesarul furnizării de oxigen. Se mai afirmă adeseori că piatra unghiulară a protecției miocardice este hipotermia. În timp ce hipotermia joacă un rol important în contextul protecției miocardice, afirmația de mai sus este, de fapt, o exagerare. După cum se poate vedea din **Fig. 74.4 [137]**, scăderea cea mai semnificativă (90%) a cererii de oxigen este realizată prin **oprirea electromecanică și relaxarea mecanică a cordului**. Un nivel semnificativ al hipotermiei reduce, totuși, cu încă o treime necesarul cererii de oxigen, comparativ cu un cord oprit, relaxat și normotermic. Având în vedere aceste date, scopul principal al chirurgului, pe durata desfășurării etapei cardioplegiei de întreținere, este de a menține starea de relaxare și oprire cardiacă.

Menținerea stării de oprire electromecanică a cordului este îngreunată de prezența fluxului sangvin colateral, noncoronarian. Acest flux este prezent la nivelul tuturor cordurilor sub diverse grade, însă în mod particular este crescut la pacienții care prezintă asociat **cianoză sau hipertrofie ventriculară [40, 41]**. Acest flux „spală" soluția cardioplegică, inducând astfel reluarea activității electromecanice – evidentă în normotermie, însă în cazul utilizării hipotermiei activitatea cardiacă reluată este decelabilă cu dificultate, fiind prezentă doar o mișcare microfibrilatorie care poate trece nedetectată vizual **[42]**. Controlul fluxului colateral noncoronarian este important de realizat prin prisma BCP, după cum vom vedea în continuare.

Administrarea intermitentă a soluției cardioplegice oxigenate, la intervale regulate de 15–20 de minute (sau mai scurte, dacă se constată reluarea activității electromecanice), asigură oprirea electromecanică completă a cordului, permițând furnizarea de oxigen și eliminarea, totodată, a reziduurilor metabolice, precum și îndepărtarea acizilor acumulați, furnizarea de substrat metabolic, cât și menținerea temperaturii cardiace dorite. **Furnizarea continuă** a soluției cardioplegice oxigenate poate îndeplini, de asemenea, obiectivele descrise mai sus, fără a mai traversa acel interval minor de ischemie. Din punct de vedere teoretic, aceasta ar fi modalitatea optimă, însă după cum vom vedea, alte studii tehnice efectuate au infirmat acest potențial avantaj.

(3). Reperfuzia

La finalul etapei de întreținere a opririi cardiace este declampată aorta, inițiind prin această manevră **perioada de reperfuzie**. În această etapă miocardul ischemic, depletizat de resursele sale energetice și de substrat, începe să fie supus acțiunii **leziunii de reperfuzie**. Efectele acestei leziuni sunt de ordin **structural și metabolic**, ele putând să conducă la **deprimarea accentuată a activității miocardice**.

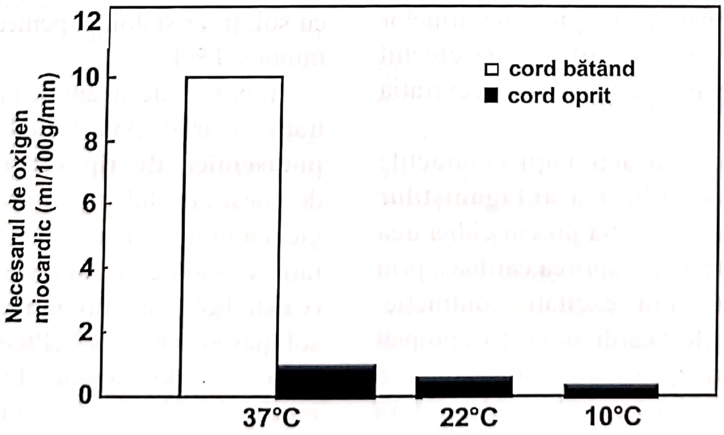


Fig. 74.4. Necesarul cererii de oxigen la nivelul miocardului cordului oprit, față de cel bătând (TA=100 mm Hg, FC=100 bpm, DC=100 ml/kg/min). De remarcat reducerea cu 90% a cererii de oxigen la nivelul cordului oprit, normotermic, relaxat. Necesarul în oxigen se reduce cu încă o treime în condițiile hipotermiei avansate (adaptare după Buckberg G.D. **[137]**).

În contextul etapei de reperfuzie se desfăşoară o cascadă întreagă de reacţii negative, incluzând atât acumularea de lactat, de metaboliţi ai adenin-nucleotidelor în spaţiul intracelular, activarea neutrofilelor, complementului, a enzimelor proteolitice şi a fosforilazelor, precum şi afectarea membranei celulare [43]. Atunci când în acest mediu este reintrodus **oxigenul,** leziunile continuă să se producă predominant prin formarea de **RLO** şi prin **supraîncărcarea intracelulară cu calciu** [44]. RLO sunt nocivi pentru miocit atât prin intermediul inducerii deformării proteinelor, cât şi prin participarea lor la formarea AG polinesaturaţi, precum şi datorită faptului că provoacă totodată disfuncţie membranară şi enzimatică prin intermediul **peroxidării lipidelor**. RLO sunt implicaţi, de asemenea, în procesul de supraîncărcare intracelulară cu calciu prin acţiunea lor asupra reticulului sarcoplasmatic, a pompei ionice Na^+-Ca^{2+}, precum şi asupra membranei celulare [45]. Supraîncărcarea intracelulară cu calciu se consideră că duce la deprimarea funcţională mitocondrială şi a reticulului sarcoplasmatic, la activarea fosofolipazelor şi a enzimelor proteolitice, cât şi la activarea neutrofilelor şi complementului [44]. Rezultatul final al acţiunii efectelor leziunii de reperfuzie este fie apariţia aşa numitului miocard „şocat" (*myocardial stunning*), fie reducerea funcţiei miocardice [46]. În termeni minori, aceste schimbări pot trece nedecelate clinic, pe când în cei majori se poate ajunge la **instalarea leziunii miocardice reversibile sau ireversibile**.

Au fost dezvoltate strategii de reducere a efectelor negative, provocate de leziunile de reperfuzie. Aceste strategii au fost realizate prin intermediul tehnicii **„reperfuziei controlate"**, care constă în reperfuzia miocardului cu o soluţie cardioplegică modificată, caldă, cu sânge, înainte de a declampa aorta. Variabilele cu o semnificaţie deosebită, ce pot fi controlate, sunt:

- presiunea şi osmolaritatea (în vederea preîntâmpinării formării edemului);
- concentraţia calciului ionic (pentru a reduce nivelul hipercalcemiei intracelulare);
- volumul aportului de substrat (pentru încărcarea energetică adecvată a miocitelor depletizate de resursele lor);
- concentraţia neutrofilelor (pentru a reduce amploarea leziunilor, mediate de neutrofile);
- concentraţia captatorilor de RLO (cu scopul reducerii leziunilor induse de prezenţa RLO).

Beneficiile aduse de reperfuzia miocardului ischemic (**de tamponare, hipocalcemie, hiperosmolaritate, aport de substrat**) au fost demonstrate, efectuând studii asupra ambelor tipuri de miocard, atât cel imatur, cât şi cel adult [34, 38, 47]. Adăugarea **superoxid dismutazei şi a catalazei** la conţinutul soluţiei de reperfuzat ameliorează activitatea ventriculară ulterioară a cordurilor imature, supuse prezervării pe termen lung [48]. **Eliminarea leucocitelor** pe cale mecanică prin intermediul filtrelor sangvine contribuie de asemenea într-o măsură semnificativă atât la reducerea amplorii leziunii de reperfuzie, cât şi la ameliorarea activităţii ventriculare, reluată după o perioadă de prezervare pe termen lung [49, 50].

La acestea se mai poate adăuga capacitatea de „resuscitare", exercitată de soluţiile cardioplegice sanguine îmbogăţite cu **glutamat şi aspartat** (soluţie cardioplegică de tip Buckberg), a activităţii cordului după efectuarea declampării aortei (cord care dispune de rezerve energetice limitate) – mai ales atunci când este aplicată următoarea combinaţie tehnică: **inducţie caldă, *hot shot* şi reperfuzie caldă controlată. [161]** Rosenkranz [162] a arătat că deficitul produşilor intermediari ai ciclului Krebs (glutamatul şi aspartatul) stă la baza scăderii rezervelor de fosfaţi macroergici de la nivelul celulei miocardice. În consecinţă, administrarea cardioplegiei de inducţie, sanguine, calde, îmbo-găţite cu aspartat şi glutamat, va favoriza procesul de recuperare metabolică a miocardului cu rezerve energetice depletizate.

Pe de altă parte, **administrarea cardioplegiei sangvine calde** (*hot shot*) chiar înainte de efectuarea declampării aortei va induce prelungirea perioadei de inactivitate electromecanică a cordului (favorizând, prin aceasta, procesul de reluare a **metabolismului aerob**), şi va creşte complianţa VS [163]. Rezervele miocardice de ATP şi glicogen au fost semnificativ mai mari în cazul pacienţilor cărora li s-a administrat *hot shot*. Pe durata absenţei activităţii electromecanice cardiace, ATP-ul produs va fi folosit, în principal, atât la înlăturarea efectelor leziunilor intracelulare induse de acţiunea procesului ischemic, cât şi pentru a reface rezervele energetice ale celulei miocardice.

Reperfuzia caldă, controlată va asigura revenirea treptată a activităţii electromecanice a cordului (contribuind în mare măsură la evitarea apariţiei fenomenului de *no reflow*, care survine secundar efectului edemului celulelor intimale) şi prin intermediul controlului riguros al **presiunii de furnizare a soluţiei de reperfuzie** (aceasta având aceeaşi compoziţie ca şi cea a soluţiei „hot shot“, însă este **normopotasemică**).

Utilizarea soluţiei *hot shot* şi a tehnicii de reperfuzie caldă controlată au redus în mod semnificativ atât frecvenţa, cât şi severitatea leziunilor miocardice induse de procesul reperfuziei, precum şi incidenţa tulburărilor de ritm şi de conducere. Leziunile de reperfuzie sunt consecinţa unui **metabolism oxidativ anormal** la nivelul miocardului. Etapa de reperfuzie, care urmează declampării aortei după o perioadă de ischemie miocardică indusă, poate să producă RLO cu potenţial citotoxic, care vor oxida fosfolipidele de la nivelul sarcolemei, ducând la **lezarea integritaţii membranei celulare.** Consecutiv a fost sesizată activitatea crescută a superoxid-dismutazei, a glutation peroxidazei şi a catalazei – enzime care intervin în **metabolizarea RLO.** Marker-ul peroxidării fosfolipidelor membranare îl constituie prezenţa AGL oxidaţi în sângele venos de la nivelul sinusului coronar. Neutrofilele activate (secundar activării complementului, activare care la rândul ei este indusă de administrarea protaminei), alături de alte leucocite, reprezintă o sursă adiţională de RLO, precum şi de alte substanţe citotoxice.

Extrapolând datele obţinute ce vizează îmbunătăţirea funcţiei metabolice a celulei miocardice la pacienţii cărora le-a fost aplicată tehnica inducţiei calde şi *hot shot*, a fost propusă implementarea tehnicii **administrării continue** a cardioplegiei sangvine normotermice pe durata clampării aortei **[164].** Pentru a evita însă apariţia complicaţiilor neurologice, se apelează la condiţiile **hipotermiei uşoare** pe durata desfăşurării BCP.

Furnizarea soluţiei „hot shot" înainte de efectuarea declampării aortei va amplifica efectele protecţiei miocardice în sfera chirurgiei cardiace pediatrice, ameliorând astfel reluarea procesului metabolismului aerob şi înlăturând unele cauze care pot duce la apariţia **necrozei miocardice [170].**

Concentraţia troponinei T în sânge, determinată la finalul intervenţiei chirurgicale pe cord deschis, va reflecta cu o mare sensibilitate nivelul distrugerii miocardice. O observaţie interesantă o constituie faptul că folosirea unei strategii **pH-stat** în timpul desfăşurării etapei de CEC se pare că ar asigura o mai bună calitate protecţiei miocardice, comparativ cu strategia **alfa-stat.** De asemenea s-a constatat că o concentraţie a troponinei T mai mare, evaluată în etapa postoperatorie, s-a regăsit la pacienţii cu malformaţii cardiace **cianogene [171].**

(4). Distribuţia

Importanţa unei distribuţii **uniforme** şi, totodată, **complete** a soluţiei cardioplegice a început să fie remarcată relativ de curând. În studiile experimentale realizate asupra cordurilor cărora li s-a efectuat obstrucţie coronariană acută, a fost constatată ameliorarea calităţii protecţiei miocardice, aplicându-se tehnica distribuţiei cardioplegice **retrograde**, spre deosebire de cardioplegia anterogradă **[51, 52]**. Rezultate similare se constată la pacienţii pediatrici cu anomalii ale arterelor coronare sau la cei cu circulaţie coronariană de ventricul drept, atrezie pulmonară şi SIV intact. În aceste cazuri, administrarea soluţiei cardioplegice direct în artera pulmonară clampată sau în cavitatea VD, având valva tricuspidă competentă sau, respectiv, artera pulmonară clampată, poate fi folosită ca metodă de distribuţie anterogradă a soluţiei cardioplegice. În mod alternativ poate fi aplicată tehnica administrării retrograde.

Din fericire, în marea majoritate a intervenţiilor chirurgicale pediatrice, distribuţia cardioplegică excelentă poate fi obţinută folosindu-se doar calea **anterogradă.** Cu toate acestea, rolul distribuţiei cardioplegice retrograde la pacienţii pediatrici este în creştere. Cardioplegia retrogradă este utilă în cazurile particulare, atunci când se constată prezenţa insuficienţei aortice semnificative, iar oprirea cardiacă folosind calea anterogradă nu poate fi realizată. Este, de asemenea, foarte util să se evite efectuarea canulării individuale a ostiilor arterelor coronare, în cazurile în care rădăcina aortei a fost deschisă. Pe deasupra, asocierea ambelor tipuri de cardioplegie – anterogradă cu cea retrogradă – poate creşte acoperirea teritoriului de distribuţie a soluţiei cardioplegice **[53].**

Distribuţia cardioplegiei retrograde este acum mai bine documentată atât prin studii experimentale, cât şi clinice. La cordurile porcine şi canine, marea majoritate a fluxului cardioplegic retrograd intracapilar este îndreptat spre SIV anterior şi spre VS. Se constată absența pronunțată a fluxului intracapilar spre VD **[54, 55]**. În cazul studiilor efectuate pe cordurile umane, volumul fluxului intracapilar per gram de miocard de la nivelul VD reprezintă, aproximativ a patra parte din volumul celui de la nivelul VS, măsurat pe durata administrării cardioplegice retrograde (prin intermediul canulării transatriale a sinusului coronar) **[56, 57]**. Canulând direct SC (fiind ligaturat, totodată, orificiul său, mulat pe canula de retroplegie), volumul fluxului intracapilar per gram de miocard la nivelul VD va creşte în mod spectaculos, ajungând să reprezinte jumătate, adică o cantitate identică aceleia măsurate la nivelul VS **[58]**.

Aproximativ una până la două treimi (depinde de tehnica de canulare) din cantitatea soluției cardioplegice administrate retrograd este deturnată prin venele thebesiene, ajungând în cavitățile ventriculare **[58, 59]**. Deşi nu se cunoaşte ca venele thebesiene să susțină fluxul sanguin intracapilar, aceste vase (care traversează, preponderent, musculatura VD şi a SIV) sunt extrem de eficiente în cazul realizării răcirii ventriculelor.

Trebuie menționată relația dintre hipotermia locală şi distribuția cardioplegică. În timp ce hipotermia locală era folosită ca metodă unică de protecție miocardică **[60, 61]**, majoritatea dovezilor experimentale şi clinice au sugerat că **soluția cardioplegică hipotermică** îi este superioară ca eficiență **[47, 62, 63]**. În mod logic, se constată că această tehnică – de furnizare a soluției cardioplegice hipotermice – este superioară, datorită **distribuției sale complete prin sistemul capilar**, spre deosebire de hipotermia aplicată doar local, pe suprafața cordului. Cu toate acestea, trebuie să fim conştienți de posibilitatea încălzirii epicardului la nivelul VD pe durata distribuției cardioplegice intermitente sub efectul expunerii, prin poziția sa, acțiunii termice a luminilor din blocul operator. Împachetarea locală cu gheață va rezolva cu uşurință această problemă. Un burete izolator poate fi, de asemenea, folosit în vederea evitării reducerii nivelului hipotermiei de la nivelul miocardului, prin intermediul fenomenului conducției care are loc la contactul direct cu țesuturile vecine. Unele dispozitive pot să contribuie şi ele la reducerea incidenței cazurilor de paralizie a nervului frenic, ca efect al expunerii acestuia acțiunii frigului **[64]**.

(5). Cardioplegia caldă sau rece?

Metabolismul aerob este susținut de mediul cald, iar condițiile acestui tip de mediu sunt întrunite atunci când cardioplegia oxigenată poate fi furnizată **continuu**, pentru a satisface cerințele unei calități cardioprotective adecvate. În mediul rece activitatea metabolică se reduce – condițiile acestui mediu se regăsesc în cazul când cardioplegia oxigenată este furnizată **intermitent**. În etapele inducției şi reperfuziei sunt indicate condițiile de mediu cald, acestea favorizând distribuția cardioplegică adecvată în toate regiunile miocardului. Pentru etapa cardioplegiei de întreținere, oricare dintre cele două tipuri de cardioplegie – atât cea caldă continuă, cât şi cea rece intermitentă –, poate fi aplicat cu succes. Totuşi, mai multe considerente tehnice susțin avantajele utilizării cardioplegiei reci intermitente în cazul miocardului **imatur**.

Primul este preferința generală de a folosi tehnica **BCP hipotermic** pe durata efectuării intervențiilor chirurgicale cardiace la pacienții pediatrici cu MCC. Astfel se va reduce volumul returului sanguin bronşic şi noncoronarian colateral, îmbunătățind prin aceasta condițiile de **vizualizare** a structurilor intracardiace. Această tehnică permite trecerea ulterioară la condițiile **hipotermiei profunde** – de BCP cu debit redus sau de oprire circulatorie. Pe durata desfăşurării BCP hipotermic, la pacienții pediatrici mici este dificilă din punct de vedere tehnic menținerea aceluiaşi grad termic al hipotermiei miocardice pentru intervale mai lungi de timp.

Al doilea considerent major rezidă în faptul că tehnicile furnizării cardioplegice continue generează **flux continuu**. Deşi acesta este uşor de controlat pe durata majorității intervențiilor chirurgicale cardiace la adult, el devine „insipid” şi dificil de „stăpânit” în timpul desfăşurării intervențiilor chirurgicale pediatrice, adeseori chiar în decursul desfăşurării operației la nivelul structurilor intracardiace. Cu toate acestea, spre finalul timpului chirurgical intracardiac, în majoritatea operațiilor pediatrice, pe durata reîncălzirii şi în timpul efectuării suturii peretelui cardiac, adeseori poate fi aplicată tehnica administrării soluției cardioplegice calde continue, fără a perturba timpii operatori aflați în desfăşurare.

Al treilea considerent constă în faptul că, după cum s-a menționat anterior, miocardul imatur suportă mai bine condițiile ischemiei **reci**, spre deosebire de cel matur **[9, 10]**. Aceasta este legat, probabil, atât de diferențele metabolice dintre cele două tipuri de miocard, cât și de capacitatea miocardului imatur de a derula cu succes procesul **glicolizei anaerobe** în vederea producerii de energie. Așadar, cardioplegia de întreținere rece și intermitentă este de preferat, în cazul efectuării intervențiilor chirurgicale pe miocardul imatur.

(6). Cardioplegia cu sânge și cea cristaloidă

În timp ce utilizarea cardioplegiei cu sânge predomină în cazul efectuării intervențiilor chirurgicale la adulți, folosirea celei cristaloide rămâne, în mare măsură, „apanajul" intervențiilor chirurgicale pediatrice, iar numeroasele cercetări efectuate au demonstrat în acest caz existența unei mici diferențe sau chiar absența acesteia în ceea ce privește efectele celor două tipuri de cardioplegie asupra calității protecției miocardice **[14, 17, 65, 66]**. Aceleași rezultate favorabile s-au constatat și în cazul aplicării acestor două tipuri de cardioplegie pe cordurile neonatale „normale" care nu au fost expuse condițiilor de stres preoperator, reușindu-se prezervarea completă a activității miocardice **[67]**. Totuși, fiind supuse **stresului hipoxic**, rezultatele studiului efectuat asupra acestor corduri au dus la alterarea în profunzime a afirmațiilor de mai sus. Astfel, utilizarea soluției cardioplegice cu sânge nu numai că a asigurat protecție optimă la nivelul acestor corduri în ceea ce privește evitarea instalării leziunilor ulterioare, dar a și facilitat demararea procesului de reluare a activității la nivelul miocardului și a endoteliului vascular. Folosirea soluției cardioplegice cristaloide nu a reușit să asigure protecție adecvată cordului hipoxic, survenind disfuncție miocardică și de endoteliu vascular, în etapele post CEC **[16]** (**Fig. 74.5**).

Utilizarea cardioplegiei cu sânge are mai multe avantaje față de utilizarea celei cristaloide, avantaje care ajută la explicarea constatării de mai sus **[68]**. În prezența sângelui aflat în componența soluției cardioplegice, cordul este oprit într-un mediu **oxigenat**, fără să piardă din rezervele sale de **fosfați macroergici** în decursul scurtei perioade de activitate electromecanică, prezentă înainte de instalarea opririi cardioplegice **[68]**.

Mai mult din considerente istorice, cardioplegia sanguină a fost dezvoltată mai ales în SUA, pe când cea cristaloidă – în Europa, această tradiție păstrându-se până târziu în timp, însă în prezent tendința generală este de orientare spre cardioplegia sanguină.

Ambele tipuri de soluții cardioplegice (cristaloide și sanguine) respectă principiile care stau la baza **conceptului de protecție miocardică** pe durata clampării aortei:

- oprire cardiacă imediată (potasiu, magneziu, procaină);
- substrat energetic (glucoză, oxigen, glutamat, aspartat);
- pH adecvat (THAM, bicarbonat, fosfat);
- evitarea edemului celular (osmolaritate adecvată);
- stabilizare membranară (calciu, sodiu, antagoniști calcici, captatori ai RLO).

O serie de avantaje ale utilizării **cardioplegiei sanguine** au impus-o în practica clinică curentă a majorității centrelor de cardiochirurgie:

- capacitate crescută de transport a oxigenului;
- limitarea hemodiluției;
- asigurarea presiunii oncotice;
- capacitate de tamponare superioară a valențelor acide;
- efecte reologice la nivelul microcirculației;
- capacitatea de captare a RLO.

De asemenea, **cardioplegia sanguină**:

- menține desfășurarea metabolismului aerob la nivelul miocardului, pe durata clampării aortei;
- reduce producția de acid lactic;
- conservă depozitele de fosfat macroergic **[160]**.

Prin comparație, mai mulți cercetători au raportat reducerea semnificativă a rezervei de fosfați macroergici în decursul celor câteva bătăi cardiace din etapa inducției, administrând soluție cardioplegică **cristaloidă**. Atunci când s-a recurs la metoda inducției calde cu soluție cardioplegică cu sânge, s-a reușit „reanimarea" miocardului afectat de leziune în etapa de BCP, asigurând prin aceasta o mai bună toleranță a efectelor ulterioare ale ischemiei **[68, 69]**. Cardioplegia cu sânge furnizează oxigen și nutrienți pe parcursul administrărilor sale repetate, **intensificând** astfel procesele metabolice de la nivelul celulei, ceea ce va duce la refacerea rezervelor energetice depletizate **[68]**.

Din punctul de vedere al raportului sânge-cristaloid din conținutul cardioplegiei sanguine, acesta poate fi de 1:1, 2:1, 4:1, 8:1. Cel mai frecvent folosite sunt primele trei proporții. Creșterea raportului va aduce ca beneficiu reducerea cantității de cristaloid, iar în consecință va fi redusă **hemodiluția**. Se pare însă că proporția sânge-cristaloid de 8:1 nu ar mai aduce beneficii suplimentare **[165]**.

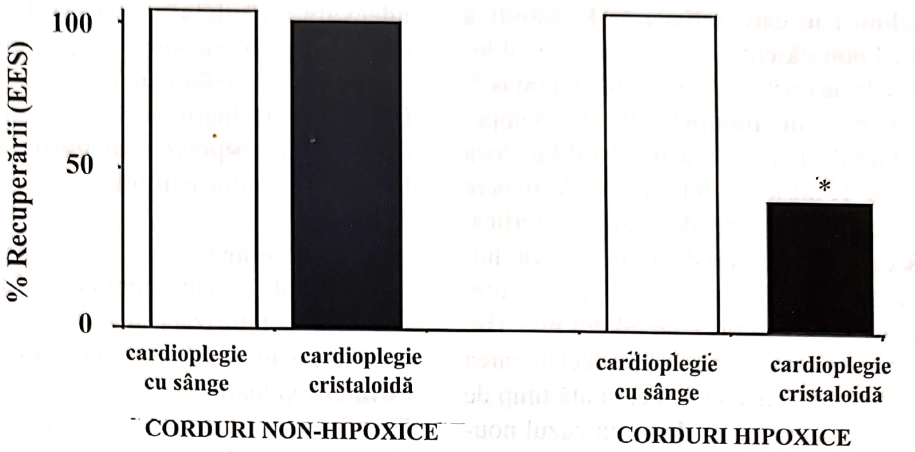


Fig. 74.5. Compararea efectelor cardioplegiei cu sânge și ale celei cristaloide, evaluând procentajul recuperării funcției sistolice a VS – în cazul cordurilor non-hipoxice, „normale", și al celor hipoxice, ambele categorii fiind supuse opririi cardioplegice timp de 70 de minute: fie administrând cardioplegie cu sânge, fie cristaloidă. Funcția contractilă a VS a fost determinată prin metoda elastanței end-sistolice(EES) și a fost exprimată în procente față de valorile inițiale (de control) (adaptare după Buckberg G.D. [16]). *P < 0.001.

Atât cardioplegia cristaloidă, cât și cea sanguină se pot administra fie pe cale anterogradă (în bulbul aortic, când valva aortică este competentă sau direct prin ostiile arterelor coronare, atunci când valva aortică este sever regurgitantă sau în cazul în care este incizat peretele aortei ascendente), fie pe cea retrogradă (în sinusul coronar). Doza poate fi **unică** (practicată mai frecvent în cazul administrării soluției cardioplegice de tip Custodiol®) sau **multiplă** – la intervale de 20–30 de minute (în cazul administrării soluției cardioplegice de tip Plegisol® sau Buckberg).

În domeniul chirurgiei cardiace pediatrice, realizarea protecției miocardice pe durata clampării aortei este efectuată atât prin intermediul **diferitelor** soluții cardioplegice, cât și prin **modurile diferite** de administrare a acestora – ambele deziderate respectând strategiile protecției miocardice dezvoltate la adult **[166, 167]**. Există însă unele aspecte caracteristice în ceea ce privește protecția miocardului imatur pe parcursul perioadei de clampaj aortic. Atât predilecția miocardului imatur pentru glucoză ca substrat energetic, cât și activitatea încă redusă a 5' nucleotidazei **vor crește** toleranța la ischemie a cordului nou-născutului și sugarului. În schimb, sensibilitatea crescută față de ionii de calciu, activitatea enzimatică redusă a sistemului de captare a RLO, precum și factorii necunoscuți, asociați prezenței cianozei, **vor scădea** toleranța acestor corduri la ischemie, ceea ce va face ca miocardul imatur să fie mai susceptibil în fața leziunilor de reperfuzie **[168, 169]**. **Cianoza severă preoperatorie** afectează profund efectul protectiv al soluțiilor cardioplegice asupra miocardului. Se pare că soluțiile cardioplegice **sangvine** oferă un grad de protecție mai mare miocardului **hipoxic** în fața agresiunii ischemice și a leziunilor de reperfuzie, spre deosebire de soluțiile **cristaloide [169]**. Utilizarea cardioplegiei ca metodă cardio-protectivă pe durata clampajului aortei și-a dovedit deja eficiența pe parcursul mai multor decenii. Atât în cazul efectuării intervențiilor chirurgicale complexe, asociate cu **disfuncție ventriculară** (situație prezentă mai ales la pacienții cu mai multe operații cardiace în antecedente), cât și în condițiile unor **timpi prelungiți** de clampare aortică, ca și în cazul bolnavilor cu **cianoză severă,** cardioplegia **sangvină** pare să ofere o protecție superioară, comparativ cu soluțiile cardioplegice **cristaloide**. Nu există însă criterii de tip *evidence-based medicine* care să poată specifica **ce tip** de cardioplegie este mai eficient. Experiența chirurgicală individuală are, în ultimă instanță, **rolul decisiv** în ceea ce privește asigurarea protecției miocardice adecvate pe durata clampajului aortic.

Astfel, în clinica în care activează, **E. Săndică** foloseşte în cazul nou-născuţilor, sugarilor şi copiilor **sub 15 kg** cardioplegie cristaloidă de tip **St. Thomas 2**, administrată prin interediul **pompei roller** la o temperatură de **4°C**. Doza de inducţie este de **30 ml/kg**, doza de întreţinere – de **15ml/kg**, fiind repetată la fiecare 20 minute pe toată durata etapei de clampare aortică. În cazul nou-născuţilor, presiunea de furnizare a cardioplegiei va fi în jur de **30 mm Hg**, pentru sugari – între **40–50 mm Hg**, iar pentru copii – de **50–60 mm Hg**. Fără administrare de *hot shot* terminal, la declamparea aortei presiunea sistemică este însă menţinută timp de **5 minute** la o valoare de **30 mm Hg** – în cazul nou-născuţilor, şi de **40 mm Hg** – la sugari şi copii. Pe cât posibil, se va evita **aspirarea** soluţiei cardioplegice în circuitul CEC. Hemodiluţia nu reprezintă o problemă în condiţiile în care este utilizată **metoda ultrafiltrării** pe durata desfăşurării BCP.

În ceea ce priveşte pacienţii de peste 15 kg, acelaşi cardiochirurg foloseşte cardioplegie sangvină **rece** (4°C) de tip **Buckberg** (sânge-cristaloid în proporţie de 4:1, la **aceleaşi** doze de inducţie şi de menţinere), cu scopul de a evita **hemodiluţia excesivă** şi, consecutiv, **transfuzia** sangvină ulterioară.

Calea de administrare este, de regulă, **anterogradă**, în bulbul aortic (sau în ostiile coronare – în prezenţa insuficienţei aortice semnificative sau când este incizat peretele aortei ascendentă), doar în cazurile excepţionale acelaşi cardiochirurg folosind calea de administrare **retrogradă**, în SC (fără fixarea bursei la nivelul ostiului său).

Extrem de importantă este evitarea apariţiei **episoadelor de FV**. Dacă totuşi acestea survin, după ce a fost instituită CEC, dar înainte de a efectua clamparea aortei, este indicată efectuarea **defibrilării**, după care aorta este clampată rapid şi se administrează cardioplegia. **Cordul fibrilând** se opreşte mai greu şi de cele mai multe ori **nu poate fi ventat eficient** în această stare, mai ales în cazul pacientului nou-născut şi al sugarului mic. Odată luate măsurile de protecţie miocardică descrise anterior – în cadrul etapei premergătoare clampării aortei, precum şi aplicând protocolul de inducere a cardioplegiei, va fi evitată în cvasitotalitatea cazurilor apariţia episoadelor de **fibrilaţie ventriculară**, iar la momentul declampării aortei reluarea spontană a ritmului sinusal va fi o regulă. **Ventarea adecvată** a cordului pe durata desfăşurării timpului chirurgical cardiac sub clampaj aortic va asigura nu numai o bună vizibilitate la nivelul câmpului operator în vederea efectuării corecţiei leziunilor intracardiace, ci, totodată, va preveni **distensia VS** şi, consecutiv, **lezarea subendocardului**.

(7). Presiunea

Cardioplegia anterogradă este adeseori furnizată, fără a fi monitorizată direct presiunea de perfuzie a acesteia. Chirurgul sau perfuzionistul pot doar **să estimeze** valoarea reală a acestei presiuni **[68, 117]**. Faptul acesta poate duce la furnizarea soluţiei cardioplegice la valori presionale fie mai mari, fie mai mici decât cele preconizate. Mai mult, chiar dacă valoarea acesteia este monitorizată, presiunea **optimă** de perfuzie a soluţiei cardioplegice rămâne în esenţă o **necunoscută**, cu precădere în cazul pacienţilor **nou-născuţi**. Deşi valoarea presională **ridicată** este considerată **nocivă** mai ales pentru ţesutul **ischemic**, rămâne deocamdată **neclarificată** însăşi definiţia noţiunii de valoare presională ridicată **[14, 68]**. Cu toate acestea, asigurarea unei valori presionale de perfuzie adecvate este necesară pentru realizarea acoperirii corespunzătoare a **întregii** arii miocardice de către soluţia cardioplegică **[68]**. Care ar fi presiunea necesară şi care sunt urmările creşterii moderate a presiunii de perfuzie cardioplegică la nivelul **cordurilor neonatale** – rămân încă de găsit răspunsurile la aceste întrebări (mai ales în ceea ce priveşte **cordul hipoxic, stresat,** care pare să fie mai vulnerabil în faţa leziunilor de natură presională) **[14, 66, 118]**.

Într-o încercare de a găsi răspunsurile la aceste întrebări, o echipă de cercetători şi chirurgi cardiaci pediatri de la Spitalul de Pediatrie din Houston, SUA, şi-a prezentat rezultatele cercetărilor efectuate în cadrul clinicii. Astfel, pe parcursul desfăşurării intervenţiei chirugicale cardiace, ei au administrat prizele soluţiei cardioplegice cu sânge fie la o valoare presională **crescută**, de **80–100 mm Hg**, fie la una **scăzută**, de **30–50 mm Hg. [119]** În cazul intervenţiilor efectuate pe cordurile **non-hipoxice (nelezate)**, această echipă a constatat revenirea completă a funcţiilor miocardului şi ale endoteliului vascular coronarian, furnizând soluţia cardioplegică la **oricare** dintre cele două nivele presionale şi reuşind să asigure astfel o bună calitate cardio-protectivă **[119]** (**Fig. 74.5**). Totuşi, a fost consemnată creşterea gradului **edemului** miocardic tocmai în cazul cordurilor **nonhipoxice**, normale, cărora le-a fost administrată soluția cardioplegică cu sânge la o presiune **crescută** (80–100 mm Hg). Deşi funcția acestor corduri a fost protejată, a fost consemnată totuşi apariția unei **disfuncții miocardice**, ca rezultat al perfuziei cardioplegice la valori presionale ridicate. Prin contrast, expunerea cordului neonatal condițiilor de **hipoxie** a modificat în profunzime efectele asupra miocardului acestui tip de cord (ele fiind induse de valorile presionale diferite de furnizare a soluției cardioplegice). Valoarea presională **redusă** a perfuziei cardioplegice nu numai că a asigurat protejarea cordului de urmările disfuncționalităților ulterioare, ci a şi permis revenirea mai facilă a activității acestuia în urma leziunilor suferite în rezultatul acțiunii **fenomenului hipoxiei şi reoxigenării**, această revenire manifestându-se prin refacerea integrală a funcțiilor miocardului şi endoteliului vascular coronarian **[119]** (**Fig. 74.6**).

Acest efect a conferit siguranță perfuziei cardioplegice administrate la valori **scăzute**, de 30–50 mm Hg, care a avut o distribuție adecvată la nivelul **întregii** arii miocardice, căci o „acoperire" inadecvată a cardioplegiei nu poate asigura o bună calitate protecției miocardice. Prin conversie, cardio-protecția a fost de slabă calitate atunci când soluția cardioplegică a fost furnizată la valori presionale relativ **crescute** (80–100 mm Hg). Faptul acesta s-a dovedit evident odată cu constatarea apariției disfuncționalităților la nivelul miocardului şi în celula endotelială vasculară, relevate atât prin creşterea gradului de **edem**, cât şi prin scăderea nivelului de **ATP**.

Dispozitivul monitorizării presionale este integrat în componența majorității seturilor de cardioplegie. Acest dispozitiv permite efectuarea măsurătorilor presionale **directe** la nivelul circuitului de furnizare a soluției cardioplegice. Înainte de introducerea pe piață a canulelor de anteroplegie şi retroplegie prevăzute cu un lumen special, aparte pentru monitorizarea presională **directă**, valoarea presiunii de furnizare a soluției cardioplegice din spațiul **intraaortic sau intracoronarian** era calculată consemnându-se valoarea presiunii înregistrate de dispozitivul respectiv, aflat pe traiectul setului de cardioplegie, din care **se scădea** valoarea presiunii din circuitul CEC. Această metodă impunea perfuzionistului necesitatea calibrării intermitente a diametrului unei porțiuni a tubulaturii de silicon din componența CEC, prin intermediul unui clamp, mai ales în cazurile când se foloseau canule de calibru diferit. Manevra aceasta era efectuată în mod obligatoriu (cu scopul de a asigura o valoare presională adecvată de furnizare a soluției cardioplegice în spațiul intraaortic sau intracoronarian) la fiecare modificare a **debitului** sangvin cardiac în decursul etapei de BCP.

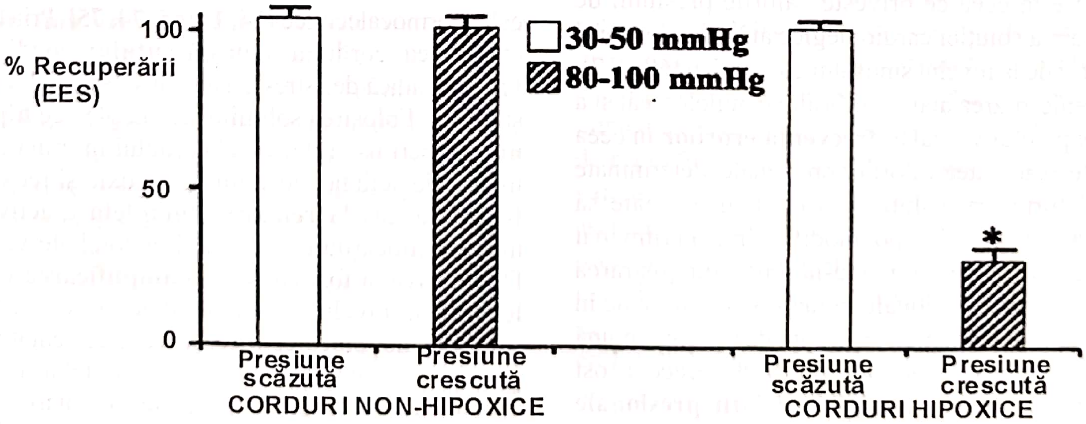


Fig. 74.6. Efectul exercitat de către diferitele valori presionale de furnizare a soluției cardioplegice asupra gradului recuperării funcției sistolice a VS în cazul cordurilor non-hipoxice (nelezate), comparativ cu ale celor hipoxice. Funcția sistolică a VS a fost evaluată prin metoda elastanței end-sistolice(EES), fiind exprimată în procente reprezentând gradul recuperării, comparativ cu valorile inițiale (de control) (adaptare după Kronon M. **[119]**).*P < 0.001.

Înregistrarea directă a valorilor presionale este **singura metodă sigură** de determinare atât a presiunii intraaortice, cât şi a celei de la nivelul sinusului coronarian pe parcursul administrării soluţiei cardioplegice **[68, 120, 121]**. Această tehnică a fost extinsă şi în rândul pacienţilor adulţi (fiind efectuate măsurători presionale **simultane**, valorile respective au fost comparate cu cele ale presiunii soluţiei cardioplegice **calculate**, folosindu-se dispozitivele de monitorizare presională din componenţa circuitului CEC şi a liniei de cardioplegie, dar modificând, totodată, ratele debitului de perfuzie al soluţiei cardioplegice, fixate între 50 şi 300 ml/min) **[68, 117, 121]**. În consecinţă, s-au constatat următoarele:

- valoarea presiunii calculate **nu este egală** cu valoarea celei măsurate direct la nivelul spaţiului intraortic sau intracoronarian în timpul administrării anterograde sau retrograde a soluţiei cardioplegice;
- diferenţa dintre valoarea presiunii calculate şi cea măsurată prin metoda directă **se măreşte** cu fiecare creştere a ratei debitului de perfuzie a soluţiei cardioplegice (fie el anterograd sau retrograd).

Diferenţa aceasta este indusă, probabil, de alterarea **ocluzivităţii** la nivelul circuitului de furnizare a **soluţiei cardioplegice,** datorită fluctuaţiilor presionale crescute din acest circuit, fluctuaţii care pot apărea atunci când valorile temperaturii, ale debitului şi ale vâscozităţii sunt variabile – fapt întâlnit în cadrul unui sistem alcătuit din componente **rigide şi elastice [121]**. Înregistrarea valorilor presionale prin metoda directă a eliminat această problemă, furnizându-i chirurgului date precise în ceea ce priveşte valorile presiunii de administrare a soluţiei cardioplegice atât din interiorul aortei, cât şi de la nivelul sinusului coronarian **[68, 117]**. Odată cu micşorarea atât a calibrului canulelor, cât şi a suprafeţei patului vascular, **frecvenţa erorilor** în ceea ce priveşte exactitatea valorilor presionale, determinate în timpul furnizării soluţiei cardioplegice, poate să **crească.** Aceste valori se pot modifica într-un ritm mai alert, în cazul pacienţilor nou-născuţi. Înregistrarea directă a valorilor presionale intraaortice se impune în cazul pacienţilor pediatrici, cu scopul de a preîntâmpina creşterea inadecvată a acestor valori, deoarece a fost demonstrat faptul că şi **micile variaţii presionale** apărute în timpul furnizării soluţiei cardioplegice pot **altera** într-o măsură covârşitoare calitatea protecţiei miocardice în rândul **nou-născuţilor**, în mod deosebit la nivelulul unui cord **hipoxic.**

(8). Calciul şi magneziul

Un factor important în privinţa calităţii protecţiei miocardice este **concentraţia ionilor de calciu,** întrucât s-a constatat că nivele ridicate ale acestora au marcat într-un mod major fenomenul leziunii celulare survenit pe parcursul desfăşurării procesului ischemiei şi reperfuziei **[14, 68, 70, 71]**. Cordul neonatal poate fi expus riscului de a suferi leziuni la nivelul celulei, mediate de concentraţiile crescute ale calciului, datorită faptului că reticulul sarcoplasmatic din componenţa celulelor miocardului imatur dispune de o **capacitate redusă** în ceea ce priveşte **„gestiunea" ionilor de calciu,** precum şi din cauza caracteristicilor diferite ale **sistemului de transport** calcic **[14, 15, 72]**. Deşi soluţiile cardioplegice hipocalcemice asigură o bună protecţie cordurilor adulte, încă mai continuă discuţiile referitoare la concentraţia ideală a ionilor de calciu din compoziţia soluţiei cardioplegice, ambele tipuri de soluţie, atât cea hipocalcemică, cât şi cea normocalcemică conferind protecţie calitativă cordului normal, **non-hipoxic [14, 15, 65, 68, 73]**. Ca şi în cazul studiilor întreprinse asupra efectelor cardioplegiei cu sânge comparate cu cea cristaloidă, rezultatul constatării de mai sus, aparent contradictoriu, este, probabil, consecinţa atât a studiilor experimentale efectuate (*in vitro* vs. *in vivo*), cât şi a statusului preoperator al cordului. Studiile efectuate asupra cordurilor **non-hipoxice** („normale") se sprijină pe mai multe cercetări anterioare, constatându-se revenirea în totalitate a activităţii miocardului şi endoteliului vascular sub efectul **oricăruia dintre cele două** tipuri ale soluţiei cardioplegice cu sânge folosite – atât al celei hipocalcemice, cât şi al celei normocalcemice **[14, 15, 65, 74, 75]**. Prin opoziţie, expunerea cordului **nou-născutului** condiţiilor de **hipoxie**, adică de „stres", a alterat substanţial rezultatele studiilor. Folosirea soluţiilor cardioplegice **hipocalcemice** a permis „refacerea" cordului în urma efectelor induse de acţiunea leziunii de hipoxie şi reoxigenare, fapt ce a dus la **reluarea completă** a activităţii la nivelul miocardului şi celulei endoteliale vasculare! Dimpotrivă, a fost constatată **amplificarea efectelor leziunii** la nivelul celulei cardiace în cazul folosirii soluţiilor **normocalcemice**, în vederea tentativei de a proteja activitatea de la nivelul miocardului şi al celulei endoteliale **[74]** (**Fig. 74.7**). Aceste constatări nu trebuie să ne surprindă, deoarece o creştere a sensibilităţii în faţa efectelor induse de concentraţia calciului ionic a fost remarcată şi atunci când cordurile adulte au fost expuse stresului ischemic **[68, 76]**.

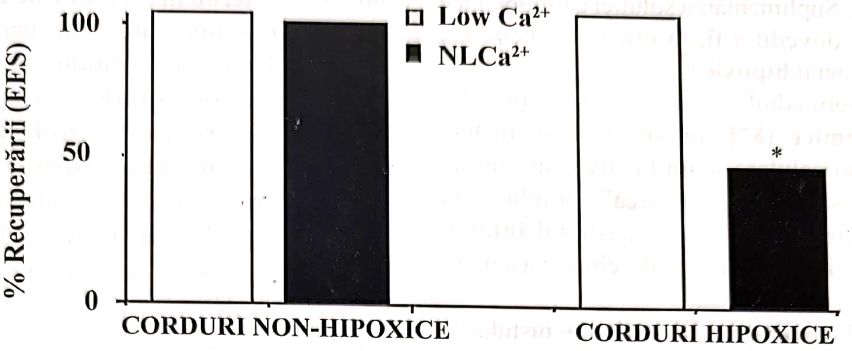


Fig. 74.7. Procentajul recuperării funcţiei sistolice a VS al cordurilor non-hipoxice (normale), comparativ cu al celor hipoxice (supuse opririi cardioplegice timp de 70 de minute), ca rezultat al administrării soluţiei cardioplegice hipocalcemice (Low) sau normocalcemice (NL). Funcţia contractilă a VS a fost evaluată prin metoda elastanţei end-sistolice(EES) şi a fost exprimată în procente faţă de valorile de control (iniţiale) (adaptare după Bolling K.S. [74]). *$P < 0.001$.

În practica clinică se întâlnesc adeseori **fluctuaţii tranzitorii ale concentraţiei ionilor de calciu din compoziţia soluţiei cardioplegice**, fapt datorat instabilităţii pH-ului, hemodiluţiei, temperaturii, dozelor de potasiu şi, poate, cel mai important, concentraţiei calciului sistemic din circuitul de BCP. **Miocardul ischemic al nou-născutului este vulnerabil**, fiind expus la nivele potenţial **crescute** sau **scăzute** ale calciului cardioplegic (însă **diferite** faţă de cele preconizate iniţial), fapt care poate să crească riscul expunerii acestui cord efectelor **leziunii mediate de calciu**. Orice creştere neintenţionată, tranzitorie a nivelului calciului îşi măreşte şi mai mult semnificaţia în contextul protecţiei miocardice pediatrice, deoarece **miocitele imature** sunt capabile într-o mai **mică** măsură să elimine **excesul** de calciu acumulat în **interiorul celulei**, comparativ cu cele adulte **[14, 70, 72, 73]**. Ca o completare, în pofida nocivităţii crescute a calciului, mulţi cardiochirurgi pediatri continuă să folosească soluţii cardioplegice **normocalcemice**.

Adăugarea de magneziu cu scopul de **a opri** pătrunderea **calciului** în celulă poate să ducă la soluţionarea acestei probleme, împiedicând astfel apariţia efectelor negative datorate prezenţei concentraţiilor **crescute** ale calciului cardioplegic. **Magneziul se pierde** în timpul parcurgerii de către cord a etapei de ischemie, ceea ce va duce în perioada postoperatorie atât la **creşterea** incidenţei **aritmiilor** cardiace, cât şi la **dereglarea** desfăşurării reacţiilor de la nivelul celulei, dependente de prezenţa **magneziului [77–79]**.

Reaprovizionarea cu **magneziu** la nivelul **extracelular** prin folosirea soluţiilor cardioplegice îmbogăţite a dus la **reducerea** incidenţei aritmiilor postoperatorii, precum şi la **îmbunătăţirea** calităţii protecţiei miocardice prin intermediul mai multor căi **[77–80]**. Cea mai importantă dintre acestea constă, probabil, în abilitatea magneziului de **a modula** concentraţia ionilor de calciu din interiorul celulei, **oprind influxul transmembranar** al acestora precum şi **înlocuind calciul** de pe situsurile de legare de la nivelul membranei sarcolemale **[77, 78, 80]**. Acest fapt **va împiedica** pătrunderea ionilor de **calciu** în interiorul mitocondriei, ceea ce va conduce la **eşuarea** iniţierii reacţiei de **fosforilare oxidativă**, ducând la scăderea producţiei de ATP. Această îngrădire a pătrunderii ionilor de calciu în interiorul celulei şi a mitocondriei va continua şi în etapa **postischemică**, deoarece prezenţa **magneziului** împiedică **efluxul** ionilor de **sodiu**, care în timpul etapei de **reperfuzie** sunt înlocuiţi în mod normal de ionii de **calciu**. Suplimentarea aportului de **magneziu** poate, de asemenea, să favorizeze instalarea **asistoliei** (la concentraţii **scăzute** de **potasiu**) **[77]**. Acest fapt este important, deoarece concentraţiile **crescute** ale potasiului pot să provoace **leziuni** la nivelul **membranei celulei endoteliale vasculare** în mod direct, intensificând totodată procesul **influxului** ionilor de **calciu** în interirul celulei endoteliale şi al miocitului. Totuşi, soluţia cardioplegică **hipocalcemică**, neîmbogăţită cu **magneziu,** reuşeşte să păstreze **intactă** activitatea de la nivelul miocardului cordurilor **hipoxice** supuse

stresului [74, 77]. Suplimentarea soluției cardioplegice cu **magneziu** s-a dovedit a fi, în orice caz, benefică pentru cordul neonatal **hipoxic** („stresat"), acesta fiind „protejat" prin intermediul folosirii soluției cardioplegice **normocalcemice [87]**. În loc de a se instala elementele leziunii celulare semnificative, aportul de magneziu a reușit să asigure „apărarea" cordului și în fața efectelor leziunilor ulterioare, păstrând **intactă** funcția miocardului și a celulei endoteliale vasculare **[80]** (**Fig. 74.8**).

Astfel, aportul de **magneziu exclude** instalarea efectelor **negative** datorate utilizării soluției cardioplegice **hipercalcemice**, în cazul cordurilor **hipoxice**. Într-adevăr, se pare că ar exista o **interrelație** între **magneziu** și **calciu**, fapt care a dus la apariția percepției conform căreia prezența magneziului **nu ar fi necesară** atunci când este folosită soluția cardioplegică **hipocalcemică [77, 78, 80, 81]**. În orice caz, afirmația conform căreia aportul de **magneziu** ar putea **să amelioreze** calitatea protecției miocardice, utilizându-se soluția cardioplegică sangvină **hipocalcemică**, rămâne încă parțial **elucidată**, întrucât s-a demonstrat că în cazul cordului **hipoxic**, acesta își va recapăta **integral** funcția atunci când este protejat doar prin efectul indus de acțiunea cardioplegiei **hipocalcemice**. Pentru a clarifica această incertitudine, a fost necesară expunerea cordului **nou-născutului** unor condiții de stres **mai severe** (de **hipoxie și ischemie**).

Hipoxia este asociată cu procesul de **adaptare metabolică** care va permite continuarea metabolismului normal, **aerob** în condițiile **de repaus**. Totuși, acest mecanism compensator este parcurs **cu rapiditate** odată cu derularea condițiilor de **stres** (ca și în cazul stimulării electrice **atriale**, infuzia de **catecolamine** va declanșa procesul producerii **lactatului** intramiocardic), semnalizând astfel **inițierea** etapei de **ischemie**, cu trecerea la metabolismului **anaerob [82, 83]**. Această schimbare în derularea procesului metabolic poate surveni în rândul pacienților **cianotici** chiar în contextul desfășurării **activităților zilnice**, cum ar fi exercițiile fizice, emoțiile puternice, episoadele de tahicardie, perioadele anoxice, ceea ce va conduce la completarea tabloului condițiilor nefavorabile. Combinația **hipoxie-ischemie** în contextul acestui tip de stres este, probabil, cea mai frecvent întâlnită la pacientul **cronic, hipoxic (cianotic)**. Această **asociere de factori** a fost folosită tocmai pentru a afla dacă aportul de **magneziu** ar reuși să îmbunătățească calitățile soluțiilor cardioplegice **hipocalcemice [15, 82–86]**. În contextul condițiilor de **stres hipoxic-ischemic,** s-a constatat că atât cardioplegia cu sânge, normocalcemică, fără magneziu, cât și cea normocalcemică, având în componența sa magneziu, **nu sunt capabile** să asigure un efect cardioprotector adecvat. **[87]** Prin comparație, adăugând **magneziu** la soluția cardioplegică **hipocalcemică,** s-a reușit ameliorarea substanțială a calității protecției miocardice, ceea ce a dus la recuperarea integrală atât a activității contractile miocardice, cât și a celei metabolice **[87]** (**Fig. 74.9**).

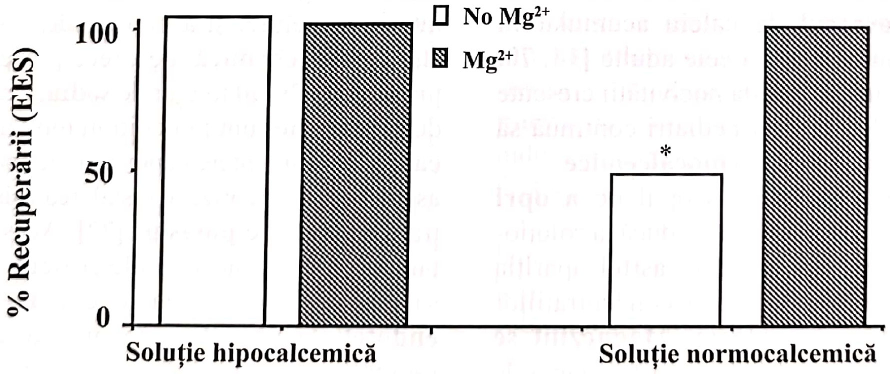


Fig. 74.8. Procentajul recuperării funcției contractile a VS ,evaluate prin metoda elastanței end-sistolice(EES), în cadrul etapei post-CEC, fiind comparate valorile de control (inițiale) ale funcției contractile a cordurilor neonatale porcine cu valorile acelorași corduri, supuse timp de 70 de minute opririi cardioplegice. Notă: Folosirea soluției cardioplegice normocalcemice, îmbogățită cu magneziu, a exclus instalarea efectelor negative (datorate concentrației crescute de calciu) la nivelul cordurilor porcine hipoxice, fapt demonstrat prin refacerea completă a funcției sistolice a VS (adaptare după Hearse D. **[80]**). $*P < 0.001$.

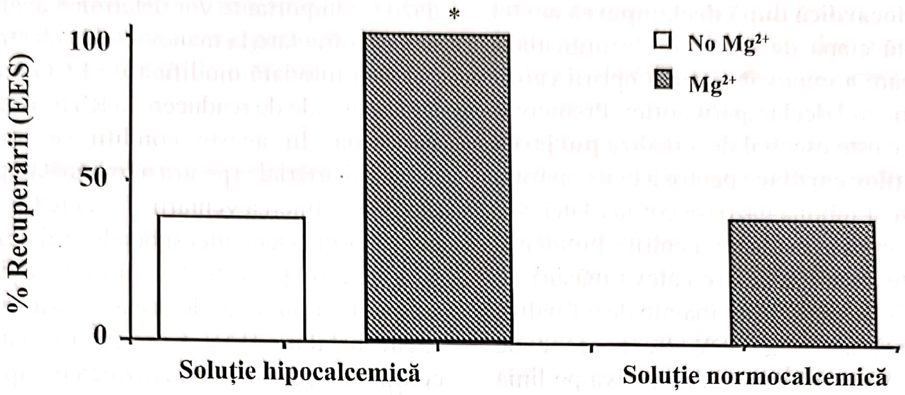


Fig. 74.9. Evaluarea funcției sistolice a VS în etapa post-CEC prin metoda elastanței end-sistolice (EES) – exprimată în procente față de valorile inițiale, comparată cu gradul recuperării funcționale a cordurilor neonatale porcine, supuse condițiilor de stres hipoxic-ischemic. Notă: Cordurile cărora li s-a furnizat doar soluție cardioplegică hipocalcemică au prezentat o scădere pronunțată a funcției sistolice a VS. Prin comparație, funcția sistolică a VS a fost „recuperată" integral, atunci când i-a fost adăugat magneziul soluției cardioplegice hipocalcemice. Cu toate acestea, aportul de magneziu nu a reușit să prevină apariția efectelor negative, induse de administrarea soluției cardioplegice normocalcemice la nivelul cordurilor supuse condițiilor de stres hipoxic-ischemic, fapt demonstrat prin reducerea gradului de recuperare a funcției sistolice a VS (adaptare după Kronon M. **[87]**). $^*P < 0.001$.

Acest efect benefic, datorat aportului de **magneziu,** a contribuit la îmbunătățirea rezultatelor în rândul pacienților **adulți** tratați medicamentos cu **antagoniști calcici** (faptul respectiv determinând îngrădirea pătrunderii ionilor de **calciu** în interiorul celulei) **[68, 76]**. Totuși, efectul tratamentului cu acești antagoniști este unul de durată, provocând **deprimarea activității miocardice în etapa postoperatorie** – ceea ce a făcut ca medicația respectivă să fie mai puțin atractivă în contextul rolului său de aditiv cardioplegic. Datorită **interrelației** dintre ionii de calciu și cei de magneziu s-a reușit obținerea unor rezultate asemănătoare și **în absența magneziului**, prin **reducerea** ulterioară a concentrației **calciului** cardioplegic. În orice caz, această tehnică prezintă un potențial pericol, deoarece **refacerea funcțiilor** de la nivelul miocardului poate fi perturbată în cazul în care concentrația **calciului** cardioplegic **scade sub 100 mmol/L** – deși pare improbabil, totuși fenomenul paradoxului calcic poate fi indus dacă nivelul ionilor de calciu **scade sub 50 mmol/L [68, 71, 76, 78, 88]**. Altfel spus, **doza optimă de magneziu depinde** probabil de **concentrația calciului cardioplegic** într-un mod covârșitor, la fel cum efectele benefice ale magneziului și hipocalcemia sunt fenomene complementare și interdependente.

(9). Aportul de substrat

Întrucât se știe că în urma fenomenului de **ischemie** scade concentrația **fosfaților macroergici** din celula miocardică și, de asemenea, că de **nivelul de ATP** este legat **gradul recuperării funcției** miocardice în etapa de **reperfuzie**, o parte dintre cercetători și-au axat studiile pe tentativa de **a crește nivelul** precursorilor fosfaților, încercând prin aceasta să inducă **refacerea instantanee** a depozitelor de ATP **[89]**. Există unele demonstrații, conform cărora, fie adăugând **adenozină** în compoziția **soluțiilor** cardioplegice **[90, 91]**, fie **administrând** substanța aceasta în timpul evoluției fenomenelor de **reperfuzie [92]**, s-ar reuși **refacerea** rezervelor de **ATP**, contribuindu-se prin aceasta la **ameliorarea globală** a activității de la nivelul miocardului în decursul perioadei **postischemice**, de recuperare. În mod similar, rațiunea pentru care se adaugă **glucoză** în compoziția soluțiilor cardioplegice este de **a facilita** aportul de **substrat** la nivelul **celulelor ischemiate**, favorizând astfel **asimilarea** acestuia. Totuși, după cum s-a menționat mai sus, administrarea **multiplă** a dozelor cardioplegice poate furniza o cantitate **crescută** de substrat procesului metabolic, însă, paradoxal, acest fapt nu a îmbunătățit, ci dimpotrivă, **a înrăutățit rezultatele** în cazul **miocardului pediatric.**

c. Protecția miocardică după declamparea aortei

Odată încheiată etapa de corecție chirurgicală a leziunilor, etapă care a impus inducerea opririi cardiace, urmează momentul declampării aortei. Premergător acestei manevre este esențial de a realiza **purjarea adecvată a cavităților cardiace** pentru a evita apariția **emboliilor gazoase**. Embolia gazoasă coronariană este prima care poate fi pusă în evidență. Pentru a preîntâmpina apariția acesteia sunt necesare câteva măsuri de precauție. Astfel, fie cu puțin timp înainte de a finaliza închiderea completă a DSA, DSV, fie aproape de finalul aortorafiei, este **oprită** aspirația activă pe linia de vent. Acest fapt va permite **umplerea** cavităților cardiace stângi, ceea ce va duce la **evacuarea** aerului restant din cavitățile cordului. **Ventarea activă a bulbului aortic** este o manevră extrem de utilă, însă **puțin eficace** în cazul pacienților **nou-născuți**, deoarece, datorită dimensiunii reduse a canulei de anteroplegie, fixată în peretele bulbului aortic, între nivelul reprezentat de vârful acesteia și peretele anterior al aortei pot să persiste mici bule de aer care, cu mare probabilitate, vor migra în decursul executării manevrelor de purjare în arterele coronare, cu precădere în ACD. Din acest motiv o alternativă utilă, în vederea evitării acestui fenomen, este de a îndepărta această canulă și de a menține **deschis** orificiul rămas în peretele aortei ascendente, pe toată durata **purjării** cavităților cordului. Această manevră va elimina posibilitatea sechestrării unui volum mic de aer în aorta ascendentă și, implicit, va reduce riscul apariției emboliei gazoase coronariene. Nu trebuie subestimată importanța reluării **ventilației mecanice**, aceasta mobilizând aerul din venele pulmonare după efectuarea câtorva manevre active de inflație-deflație a balonului. Plămânii vor fi menținuți în inspir, pacientul va fi adus în poziția Trendelenburg – moment în care va fi îndepărtat clampul aortic. Imediat va fi reluată aspirația activă pe linia de vent transatrial, se va trece iar în regimul de ventilație automată și se va continua aspirația pe linia de top a canulei de anteroplegie (sau, după caz, dacă aceasta a fost înlăturată, atunci se va menține deschis pentru o perioadă scurtă orificiul rămas la nivelul peretelui aortei ascendente, până când **vor fi reluate** contracțiile cordului). Micile embolii aeriene sunt, de regulă, **pasagere**, ele fiind obiectivate pe monitorul ECG prin apariția complexelor QRS largi, însoțite de supradenivelarea segmentului ST. Emboliile gazoase importante vor determina apariția episoadelor de FV refractare la manevrele de electroconversie, vor persista totodată modificările ECG amintite mai sus, iar tentativele de readucere la RS a cordului pacientului vor eșua. În aceste condiții se impune creșterea presiunii arteriale (pentru a îmbunătăți perfuzia miocardică), menținerea ventării eficiente (pentru a preîntâmpina apariția ischemiei subendocardice), electroconversie – în cazul persistenței episoadelor de FV sau procedarea la stimularea electrică tranzitorie a cordului, în cazul instalării BAV. Cordul va fi asistat mecanic în continuare până la normalizarea complexelor QRS.

În mod normal, urmând regulile enunțate mai sus referitoare la eficientizarea purjării cavităților sale, cordul își va relua spontan activitatea după declamparea aortei. Este însă extrem de important ca pe durata inițială a etapei de reperfuzie presiunea arterială să fie menținută în cadrul limitelor specificate anterior, această măsură reușind să excludă în mare parte apariția aritmiilor de reperfuzie care, nu trebuie uitat, pot surveni mai frecvent în cazul prezenței hipertrofiei ventriculare importante. Adaptarea frecvenței cardiace atât vârstei, cât și contextului lezional se va face instituind fără întârziere stimularea electrică tranzitorie, în cazul persistenței BAV sau a bradicardiei sinusale. Respectarea acestui principiu este extrem de importantă în ceea ce privește evitarea **distensiei ventriculare** (mai ales în condițiile unei ventări ineficiente sau prezenței fluxului colateral pulmonar semnificativ).

Instituirea unui suport inotrop de rutină la pacientul nou-născut sau sugar (milrinonă – 0,025 µg/kg/min și adrenalină – 0,05 µg/kg/min), alături de corectarea valorilor **calciului** circulant (în condițiile unei temperaturi rectale de minim 30°C) vor asigura în marea majoritate a cazurilor desprinderea fără dificultate de circuitul CEC. Adaptarea volumului **presarcinii** în funcție de leziunea corectată, precum și al **postsarcinii**, administrându-se **nitroprusiat de sodiu** la o doză inițială de 0,5µg/kg/min, titrată până la obținerea efectului scontat (dozele mari de nitroprusiat impunând administrarea concomitentă a **tiosulfatului de sodiu**), va contribui la stabilirea valorii optime a **debitului cardiac**, acesta reprezentând, în ultimă instanță, expresia unei calități cardioprotective corespunzătoare.

„Desprinderea" de CEC se va face gradat (în mod ideal, această manevră este coordonată de către chirurg). Lipsa de experiență a acestuia, precum și absența unui concept clar, urmat îndeaproape de toți membrii echipei medicale (anestezist, perfusionist), pot să ducă la eșec, chiar în condițiile efectuării corecției chirurgicale adecvate.

3.2.4. Protecția miocardică postoperatorie

În perioada postoperatorie măsurile de protecție miocardică sunt o urmare firească a aplicării strategiei și tacticii descrise anterior. O bună calitate a protecției miocardice se va reflecta în această perioada, într-o mare măsură, printr-un **volum al debitului cardiac adecvat.** Așa cum este bine cunoscut, debitul cardiac este produsul a doi factori: **frecvența cardiacă și volumul de ejecție.** Ameliorarea acestor doi parametri va avea ca o consecință directă îmbunătățirea calității debitului cardiac. **Volumul de ejecție** poate fi modificat, modulându-se parametrii **presarcinii, postsarcinii și ai inotropismului.** În special la pacienții nou-născuți ale căror reserve energetice miocardice sunt limitate, în încercarea de adaptare atât a presarcinii, cât și a postsarcinii, frecvența cardiacă joacă un rol major. Bradicardia relativă trebuie combătută fie prin stimulare atrială tranzitorie, fie prin stimulare secvențială atrio-ventriculară (în cazul instalării BAV complet). **Frecvențele cardiace rapide** (de peste 190 bpm) se pot dovedi periculoase, întrucât acestea reduc fluxul sanguin coronarian prin intermediul **scăderii marcate a diastolei [172]**.

În ceea ce privește ameliorarea volumului de ejecție, cordul nou-născutului este practic incapabil să crească volumul de ejecție atâta timp cât presiunea în AS se menține **mai mare de 10 mm Hg [173]**. Dacă **presarcina** este adecvată, **creșterea** debitului cardiac se poate realiza pe seama administrării atât a drogurilor **inotrop pozitive**, cât și a **calciului. Subdezvoltarea reticulului sarcoplasmic**, caracteristică miocardului **nou-născutului,** face ca inima acestuia să fie dependentă într-o măsură mult mai mare de concentrația **extracelulară** a ionilor de **calciu**, spre deosebire de cordul adultului **[174]**. Odată ce concentrația calciului intracelular joacă un rol central în ceea ce privește contractilitatea miocardului nou-născutului, **aportul de calciu** reprezintă o componentă esențială a terapiei **postoperatorii** în cadrul acestei categorii de pacienți. În perioada postoperatorie pot apărea **fluctuații** importante ale concentrației **calciului ionic** (în mod particular la pacienții cu sindrom Di George), motiv pentru care este esențială monitorizarea de rutină a valorilor acestuia. Din categoria medicamentelor inotrop positive sunt utilizate, de regulă, dopamina, dobutamina, adrenalina, inhibitorii fosfodiesterazei. În cazul pacientului nou-născut sau sugar este de preferat administrarea de rutină, în etapa postoperatorie, a adrenalinei și milrinonei în combinație cu nitroprusiatul de sodiu, în vederea **reducerii postsarcinii.**

La pacienții cu malformații cardiace **cianogene** urmărirea activității **ventriculului drept** necesită o atenție deosebită în perioada **postoperatorie**, dat fiind riscul crescut al apariției **disfuncției sale** ca urmare atât a anomaliilor caracteristice produse prin intermediul adaptării cordului la condițiile malformative, cât și datorită agresiunii determinate de efectuarea corecției chirurgicale (ventriculotomie mai mult sau mai putin limitată). Apariția disfuncției VD trebuie avută în vedere, chiar așteptată în cazul pacienților la care în etapa postoperatorie se constată apariția fenomenului **supraîncărcării de volum** (ca, de exemplu, în urma operației Norwood). **Îmbunătățirea funcției VD** va avea în vedere (ca și în cazul VS) **ajustarea presarcinii, postsarcinii și ameliorarea inotropismului [175–177]**. Totuși, există câteva deosebiri care merită a fi subliniate. **Ventriculul drept este mult mai puțin sensibil la acțiunea medicamentelor inotrope**, spre deosebire de cel stâng, motiv pentru care atât **presarcina**, cât și **postsarcina** joacă un rol deosebit de important în ceea ce privește **creșterea debitului VD.** Trebuie însă evitată tendința supraîncărcării de volum a acestuia. În general o valoare a PVC mai mare de 14 mm Hg este **rău tolerată de pacientul nou-născut și sugar** – acest fapt va determina apariția atât a **hipertensiunii venoase**, cât și a fenomenului de ***leak* capilar [178]**. Sensibilitatea mai redusă a VD la acțiunea medicației inotrop positive impune necesitatea **creșterii dozelor** acestor medicamente. **Adrenalina** este medicamentul inotrop cel mai potrivit în ceea ce privește acțiunea asupra ventriculului drept. Un suport inotrop adecvat va determina **creșterea fluxului coronarian la nivelul VD**, îmbunătățind prin aceasta atât **performanța miocardului**, cât și pe cea a **debitului cardiac.** Caracteristicile fluxului sanguin coronarian al ventriculului drept diferă de cel al VS **[172]**. Astfel, în condiții normale – de presiune scăzută la nivelul **VD**, cantitatea cea mai mare de sânge va iriga miocardul acestuia în **sistolă**, spre deosebire de **VS** al cărui miocard este irigat în **diastolă**. În cazul pacienților cu disfuncție de ventricul drept, scopul agenților vasoactivi este de **a crește presiunea sistolică** și, prin aceasta, de a mări volumul fluxului sangvin coronarian la nivelul miocardului VD, ceea ce va determina **ameliorarea consecutivă a contractilității sale**.

Ventilația mecanică joacă și ea un rol important în procesul de îmbunătățire a funcției ventriculului drept **[179, 180]**. Astfel creșterea **presarcinii** poate fi realizată **reducându-se valoarea presiunii intratoracice la minimum**. **Postsarcina** poate fi redusă prin intermediul **hiperventilației**, crescând totodată **concentrația oxigenului în aerul inspirat**. Fluxul sanguin pulmonar este maximum în timpul expirului, ceea ce va impune ca **durata inspirului să fie redusă semnificativ**.

Un alt aspect important de intervenție asupra calității protecției miocardului în perioada postoperatorie, în special la pacientul **nou-născut și sugarul mic**, îl reprezintă lăsarea deschisă a toracelui (**bexarea sa**). Corecțiile chirurgicale complexe, timpul prelungit de BCP, oprirea circulatorie, edemul miocardic, suportul inotrop semnificativ, presiunile crescute de ventilație în etapa post BCP – în toate aceste situații toracele lăsat deschis va face ca ventriculul drept să-și **mărească volumul diastolic**, fără însă să crească dramatic, în același timp, **presiunea telediastolică**. În plus, această tactică dacă nu va elimina, atunci, cel puțin, va reduce amploarea efectelor negative ale **ventilației** asupra calității **presarcinii** și **postsarcinii VD**.

4. CEC ȘI EFECTELE SALE ASUPRA PROTECȚIEI MIOCARDICE

Circulația extracorporală (CEC) joacă un rol important în îmbunătățirea calității protecției miocardice pediatrice. Atât **fluxul sangvin bronșic, cât și cel colateral noncoronarian** au, deseori, un debit important în cazul pacienților pediatrici, în special la cei cu MCC cianogene. **Reducerea debitului sistemic** atrage după sine **scăderea volumului sanguin al acestor fluxuri**, iar reușita acestei tehnici este legată de asocierea **hipotermiei sistemice**. Fluxul bronșic și cel colateral noncoronarian sunt suprimate în totalitate, aplicând metoda **hipotermiei profunde și oprirea circulatorie**. Astfel, metoda CEC hipotermice participă la procesul protecției miocardice prin reducerea fenomenului „spălării" soluției cardioplegice, contribuind, totodată, la menținerea stării de hipotermie de la nivelul miocardului. Prin această metodă se reușește, de asemenea, îmbunătățirea vizibilității de la nivelul câmpului operator intracardiac prin reducerea returului sanguin în inimă atât prin intermediul tehnicii ventării cordului, cât și folosind aspiratoarele.

Interacțiunea dintre tuburile flexibile de silicon ale circuitului extracorporal și sângele pacientului pe durata desfășurării BCP are, ca rezultat, declanșarea **reacției inflamatorii**. Această reacție duce la activarea complementului, a plachetelor sangvine, a neutrofilelor, a acidului arahidonic, ca și a altor mediatori ai răspunsului imun **[93]**. Activarea acestor componente sanguine, ca și a altora poate să ducă la **agravarea efectelor leziunii de reperfuzie**, ceea ce are o puternică relevanță în contextul aplicării măsurilor de protecție miocardică. Tehnicile care reduc cantitatea acidului arahidonic circulant contribuie la limitarea reacției inflamatorii din timpul BCP, conducând prin aceasta la îmbunătățirea calității cardioprotecției.

La copiii nou-născuți și sugari, metoda **BCP hipotermic** este asociată adeseori cu fenomenul **creșterii semnificative** a cantității apei totale corporale (ATC), fenomen descris în contextul sindromului de ***leak* capilar**. Acesta se manifestă și la nivelul cordului, astfel încât apariția edemului miocardic poate să afecteze negativ performanța forței sale musculare. Relativ recent a fost introdusă tehnica **ultrafiltrării modificate** din cadrul etapei post-CEC cu scopul de a contribui la eliminarea excesului ATC din organism **[94]**. Prin intermediul acestei tehnici se reușește eliminarea surplusului de ATC, ameliorându-se astfel activitatea ventriculară **[95]**.

4.1. Hipotermia și oprirea circulatorie versus BCP cu debit redus

Hipotermia sistemică este considerată o componentă esențială a chirurgiei cardiace. Această metodă **reduce rata proceselor metabolice** de la nivelul cordului. S-a constatat o reducere a consumului intramiocardic de oxigen de 2,8 ori la fiecare scădere cu 10°C a temperaturii sistemice. La 17°C consumul de oxigen la nivelul miocardului este de numai 12% față de cel miocardic, la 37°C **[133]**. Hipotermia asigură protecție țesutului și organului prin intermediul

reducerii cererii de oxigen atât pe durata desfăşurării a etapei CEC, cât şi în timpul opririi cardiace, crescând marja de siguranţă într-un context tehnic dificil, cel de pe parcursul desfăşurării BCP. În chirurgia cardiacă pediatrică adeseori este nevoie de expunere intracardiacă adecvată, de un câmp operator lipsit de sânge şi de reducerea ratei debitului de perfuzie, contracarând prin aceasta **tendința de creştere a volumului sanguin de la nivelul inimii stângi,** fapt întâlnit în special la **copiii cianotici**. Cât despre nivelul optimal al temperaturii, precum şi cel al ratei debitului sanguin la care să se desfăşoare BCP, valorile acestor parametri încă rămân în discuție. În pofida avantajelor tehnice aduse de aplicarea celor două metode – oprirea circulatorie în condiții de hipotermie profundă sau BCP cu debit redus – în literatura de specialitate sunt documentate mai multe comunicări care au pus în evidență şi **efectele negative**, induse de utilizarea acestor metode. **Scăderea debitului sanguin** afectează la modul negativ activitatea de la nivelul celulelor parenchimatoase, endoteliale şi inflamatorii **[96]**. Reducerea debitului sanguin compromite de asemenea activitatea de la nivelul organului, deja perturbată de acțiunea efectului hipotermiei. **Un şir de efecte adverse**, induse de utilizarea BCP, sunt amplificate datorită **atât debitului sanguin redus, cât şi hipotermiei**, precum: acidoza metabolică, sechela neurologică, reducerea capacității de agregare plachetară, creşterea rezistenței peretelui vascular.

Având în vedere aceste constatări, Corno şi colaboratorii săi **[97]** au aplicat metoda efectuării intervențiilor chirugicale pacienților cu MCC în condițiile **normotermiei** (37°C) şi **BCP cu debit crescut al perfuziei sangvine** (3,0 L/m^2/min), utilizând totodată şi **filtrarea leucocitară**. Dificultatea de a asigura condițiile unei vizibilitățîi adecvate a structurilor intracardiace de la nivelul câmpului operator, această tehnică a fost eliminată prin respectarea rigorilor tehnicii chirurgicale, efectuarea canulărilor adecvate şi asigurarea drenajului venos integral. Tehnica respectivă a reuşit să stabilească echilibrul între avantajele oferite, pe de o parte, de expunerea structurilor intracardiace unor condiții excelente de vizibilitate, amplificând prin aceasta confortul chirurgical, şi utilizarea debitelor de perfuzie tisulară mai fiziologice – pe de altă parte, reuşind astfel să fie trecută în categoria opțiunilor tehnice alternative viabile.

În timp ce o bună parte din cadrul cercetărilor ştiințifice efectuate în domeniul opririi cardiace hipotermice s-a concentrat asupra efectelor afectării în **plan neurologic** a pacientului ca urmare a aplicării acestei tehnici **[98–101]**, puțini savanți şi-au focalizat cercetările în direcția stabilirii unei conduite postoperatorii adecvate a **profilelor hemodinamice non-neurologice**, urmărind rezultatele peroperatorii în cazul aplicării celor două tehnici: fie de oprire circulatorie în hipotermie profundă, fie de BCP cu debit redus – în cazul pacienților **nou-născuți şi ale copiilor**. Astfel, Wernovsky şi colaboratorii săi **[102]** au studiat efectele aplicării tehnicii de BCP cu debit redus (50 cm^3/kg/min) şi a celei de oprire circulatorie asupra pacienților incluşi în acest studiu randomizat. Au fost înregistrate valorile debitului cardiac, media presională a TA sistemice şi a celei pulmonare, precum şi cea de la nivelul ambelor atrii. Cele două tehnici de perfuzie sanguină utilizate nu au avut un impact negativ asupra rezultatelor parametrilor hemodinamici postoperatorii. Însă studiul acesta s-a axat pe urmărirea pacienților cărora li s-a efectuat doar un singur tip de operație, cel de *switch* arterial, fapt datorită căruia oricare dintre cele două strategii tehnice a reuşit să fie aplicată cu egală uşurință. Autorii au avertizat asupra pericolului **încărcării hidrice a organismului pacientului** utilizând tehnica de **BCP cu debit redus**, în contextul intervențiilor chirurgicale efectuate pacienților nou-născuți şi copiilor care prezintă alte forme patologice din cadrul MCC, **în cazul asistării circulatorii pe perioade îndelungate**. Luarea deciziei de a pune în balanță avantajele efectuării corecției chirurgicale totale primare în condițiile opririi circulatorii şi expunerea pacientului riscurilor sau aplicând tehnica de BCP cu debit redus, prelungit ține de atitudinea înțeleaptă şi individuală a chirurgului, adoptată şi aplicată fiecărui caz în parte.

5. ULTRAFILTRAREA

Folosirea tehnicii de BCP în rândul pacienților nou-născuți şi la copii, în combinație cu efectul hipotermiei şi hemodiluției, este asociată cu apariția schimbărilor la nivelul **patului vascular**, ceea ce poate determina apariția **sindromului de *leak* capilar** (care include creşterea volumului ATC din organism, edem tisular şi disfuncție de organ), fiind astfel afectate organe precum creierul, plămânii şi cordul. Acest sindrom, generat de răspunsul sistemic inflamator, apare ca rezultat al contactului elementelor figurate sanguine cu suprafețele sintetice, neendotelizate ale circuitului BCP **[103]**. Metoda ultrafiltrării sanguine face parte dintre conceptele mai recente, aceasta fiind inclusă în strategia protecției miocardice. Efectele sale influențează nu numai activitatea miocardică intraoperatorie, ci şi parametrii hemodinamici postoperatori.

O serie de strategii şi tehnici au fost testate în vederea tentativei de **a reduce efectele sindromului de *leak* capilar**, precum şi cu scopul de **a contracara tendința de acumulare a apei în spațiul extravascular, pe durata desfăşurării BCP**. Din cadrul acestora fac parte:

- creşterea valorilor hematocritului în contextul unor valori ale temperaturii relativ crescute;
- dializa postoperatorie peritoneală;
- hemofiltrarea arterio-venoasă continuă postoperatorie;
- readministrarea sângelui pacientului, rămas în rezervorul venos la încheierea etapei de BCP;
- diuretizarea agresivă **[18]**.

Ultrafiltrarea convențională este efectuată pe parcursul desfăşurării etapei de încălzire a pacientului în cadrul BCP **[104]**. De curând, metoda ultrafiltrării modificate (UFM) a început să fie folosită tot mai pe larg în încercarea de limitare a efectelor adverse generate de utilizarea tehnicii de BCP. Avantajele recunoscute ale aplicării metodei UFM sunt numeroase, acestea incluzând: îmbunătățirea activității VS, creşterea valorilor hematocritului (fapt care duce la reducerea ulterioară a ratei transfuziilor), ameliorarea parametrilor hemostazei, limitarea reacției de activare a complementului, îmbunătățirea complianței pulmonare, reluarea activității metabolice de la nivelul creierului **[105, 106]**.

5.1. Ultrafiltrarea modificată

În cazul folosirii tehnicii UFM, structura circuitului de BCP este modificată, astfel încât sângele să fie pompat în sens **retrograd**, dinspre canula aortică direct în pompa de hemoconcentrație, după care este împins în **AD**. Rezultatul acestei strategii constă în furnizarea sângelui oxigenat, hemoconcentrat şi încălzit în drumul său de întoarcere spre cord, precum şi la nivelul patului vascular pulmonar **[185]** (**Fig. 74.10**). Comparate cu metoda ultrafiltrării standard, rezultatele utilizării UFM au fost prezentate pentru prima dată de către Naik şi colaboratorii săi **[95, 106]** în anul 1991, fiind înregistrate prin intermediul tehnicii impedanței bioelectrice. Rezultatele au fost confirmate ulterior, în anul 1993. În studiul efectuat de aceşti cercetători, balanța hidrică, volumul ATC, precum şi valorile parametrilor hemodinamici – toate aceste variabile au fost evaluate pe parcursul etapei postoperatorii. Astfel, în rândul pacienților pediatrici au fost constatate reducerea pierderilor sanguine, îmbunătățirea parametrilor hemostazei cu limitarea ulterioară a necesarului de aport transfuzional, precum şi scăderea valorilor ATC – în grupul UFM. Alți cercetători au confirmat rezultatele acestor studii **[107]**, semnalând efectele benefice ale utilizării acestei tehnici asupra sistemului cardio-vascular **[108]**. Davies şi colaboratorii săi **[109]** au evaluat greutatea corporală, funcția sistolică a VS, suprafața secțiunii transversale miocardice, precum şi incidența suportului inotrop la pacienții supuşi intervenției chirurgicale pe cord deschis – cu sau fără utilizarea metodei UFM. Astfel, aceşti cercetători au constatat că prelungirea intervalului end-diastolic şi scăderea valorilor presiunii end-diastolice, constatate la pacenții pediatrici cărora li s-a aplicat tehnica UFM, au fost asociate cu **ameliorarea complianței VS ca rezultat al reducerii gradului edemului miocardic**. Îmbunătățirea valorilor parametrilor hemodinamici a fost semnalată în rândul tuturor copiilor operați îndată după finalizarea UFM –fapt corelat cu scăderea ATC şi creşterea ulterioară a valorilor hematocritului, precum şi cu ameliorarea funcției sistolice a VS (continuată în decursul a cel puțin 24 de ore postoperator). Acest studiu a fost efectuat pe pacienții pediatrici operați în condiții de **hipotermie, BCP, hemodiluție, cărora li s-a administrat cardioplegie cristaloidă**, dar s-a mers până la testarea efectelor UFM asupra copiilor operați în condițiile **BCP normotermic, cărora li s-a administrat cardioplegie cu sânge**, pentru a se constata că de fapt şi în aceste condiții **funcția sistolică a VS s-a ameliorat în decursul etapei post- CEC**. Aceste studii au confirmat faptul că utilizarea metodei UFM reprezintă un progres major în ceea ce priveşte managementul pacienților cu risc crescut (legat de predispoziția acestora de înmagazinare şi reținere în exces a lichidelor la nivelul întregului organismului).

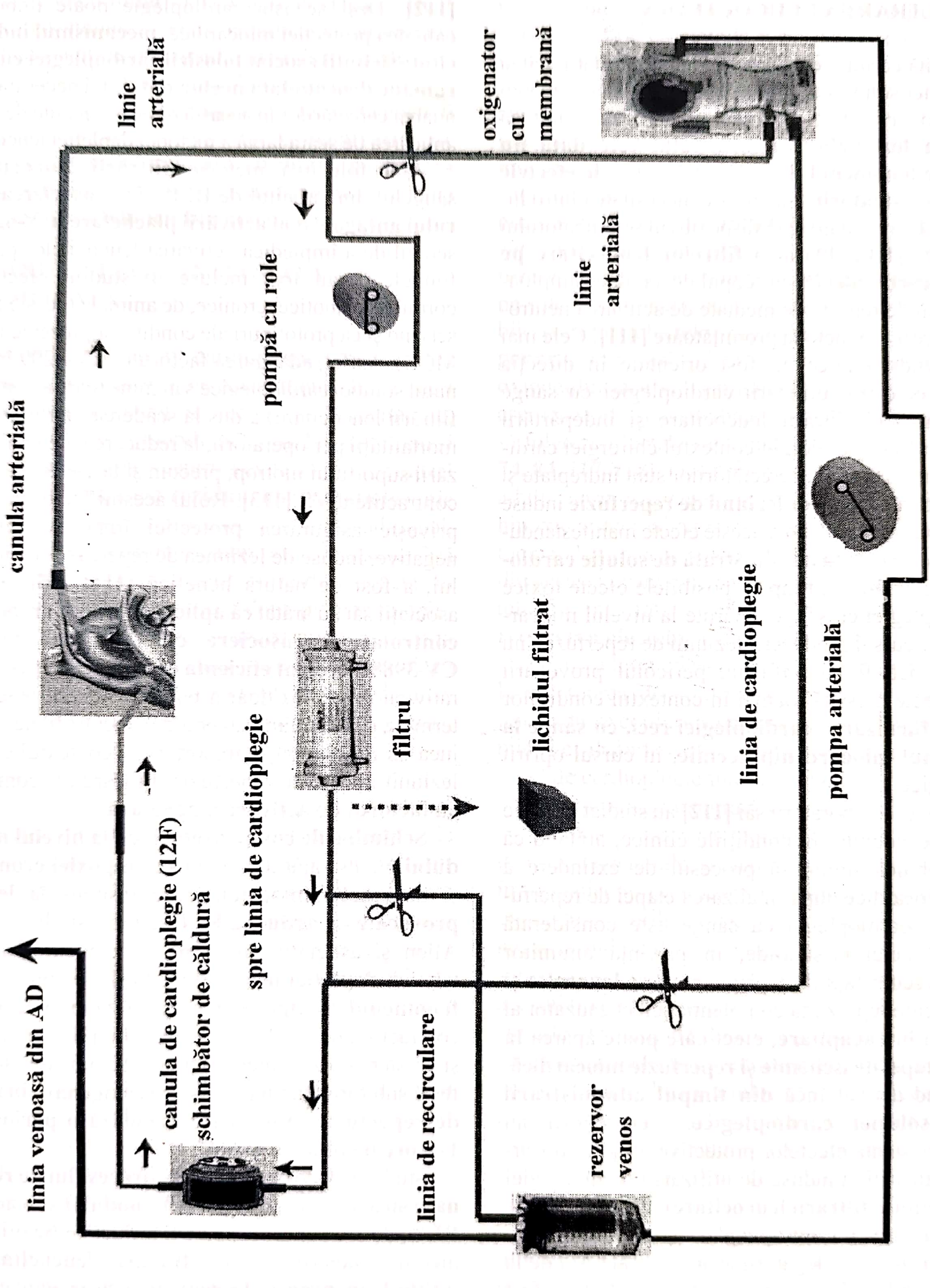

canula arterială
linie arterială
oxigenator cu membrană
pompă cu role
linie arterială
canula de cardioplegie (12F)
schimbător de căldură
spre linia de cardioplegie
filtru
lichidul filtrat
linia de cardioplegie
pompa arterială
linia venoasă din AD
linia de recirculare
rezervor venos

Fig. 74.10. Schema ultrafiltrării modificate pentru chirurgia cardiacă pediatrică (adaptare după Maluf A.M. [185]).

6. FILTRAREA LEUCOCITARĂ

Datorită cerinţei de asigurare atât a purităţii, cât şi a siguranţei soluţiilor cardioplegice cu sânge, precum şi în urma rezultatelor studiului care au arătat că **afectarea lezională a miocardului este dată nu numai de fenomenul de reperfuzie, ci şi de efectele reacţiei inflamatorii**, s-a ajuns la necesitatea introducerii unor **filtre** integrate în dispozitivul schimbătorului de căldură **[110]**. Plasarea **filtrelor leucocitare pe circuitul cardioplegic,** cu scopul de a reduce amploarea leziunii de reperfuzie mediate de activarea neutrofilelor, pare a fi o metodă promiţătoare **[111]**. Cele mai recente studii clinice au fost orientate în direcţia evaluării efectelor utilizării cardioplegiei cu sânge supuse metodei filtrării leucocitare şi îndepărtării mecanice a neutrofilelor, în contextul chirurgiei cardiace pediatrice. Studiile cercetătorilor sunt îndreptate şi spre **reducerea efectelor leziunii de reperfuzie** induse de **activarea neutrofilelor**, aceste efecte manifestându-se **după fiecare doză administrată de soluţie cardioplegică cu sânge**. În timp ce posibilele efecte toxice ale cardioplegiei cu sânge, apărute la nivelul miocardului pe parcursul producerii leziunii de reperfuzie, nu au putut încă fi cuantificate, pericolul provocării acestor efecte persistă tocmai în contextul condiţiilor induse de **furnizarea cardioplegiei reci, cu sânge la nivelul unui miocard hipotermic**, în cursul opririi cardioplegice.

Hayashi şi colaboratorii săi **[112]** au studiat efectele depleţiei leucocitare în condiţiile clinice, arătând că această tehnică limitează procesul de extindere a leziunii miocardice după finalizarea etapei de reperfuzie. Totuşi cardioplegia cu sânge este considerată superioară celei cristaloide, în privinţa anumitor aspecte, precum faptul că prima conţine **leucocite şi plachete**, care reprezintă un potenţial efect cauzator al **colmatării intracapilare**, efect care poate apărea **la sfârşitul etapei de ischemie şi reperfuzie miocardică,** acesta fiind activat încă **din timpul administrării prizelor soluţiei cardioplegice**. Cercetătorii au remarcat existenţa efectelor protective asupra miocardului (acestea fiind induse de utilizarea cardioplegiei cu sânge **supuse filtrării leucocitare)**, folosindu-se de tehnica evaluării concentraţiei plasmatice a malondialdehidei din structura legăturilor proteice ale AG de la nivelul cordului, însă concentraţia acesteia a fost corelată, totodată, cu niveluri crescute ale CK-MB **[112]**. Deşi această cardioplegie poate îmbunătăţi calitatea protecţiei miocardice, **mecanismul inducerii citotoxicităţii asociat folosirii cardioplegiei cu sânge rămâne deocamdată neelucidat**, fiind necesară continuarea cercetărilor în această direcţie, înainte de a iniţia aplicarea pe scară largă a metodei depleţiei leucocitare.

Atât folosirea metodei **filtrării leucocitare** a sângelui din circuitul de BCP, cât şi **asocierea factorului antagonist al activării plachetare (CV-6209)** cu scopul de a împiedica activarea leucocitelor polimorfonucleare au fost incluse în studiul efectuat pe cordurile cianotice, cronice, de animale (aceste modele servind şi ca prototipuri ale condiţiilor prezente în cazul MCC). Astfel, adăugarea factorului CV-6209 în conţinutul soluţiei cardioplegice sanguine (care a fost supusă filtrării leucocitare) a dus la scăderea morbidităţii şi a mortalităţii perioperatorii, la reducerea incidenţei utilizării suportului inotrop, precum şi la creşterea funcţiei contractile a VS **[113]**. Rolul acestui factor în ceea ce priveşte asigurarea protecţiei împotriva efectelor negative, induse de leziunea de reperfuzie a miocardului, a fost de natură benefică **[114, 115]**. Sawa şi asociaţii săi au arătat că **aplicarea tehnicii reperfuziei controlate în asociere cu folosirea factorului CV-3988 a crescut eficienţa cardio-protecţiei**, comparativ cu utilizarea doar a tehnicii filtrării leucocitare terminale, acest fapt sugerând că neutrofilele ar putea juca un rol mai puţin important în contextul evoluţiei leziunii induse de reperfuzia miocardică, comparativ cu **factorul de activare plachetară**.

Schimbările compensatorii de la nivelul miocardului, induse atât de fenomenul **hipoxiei cronice**, cât şi de reacţia miocardului ca răspuns la **leziunea provocată de acţiunea RLO,** au fost studiate de către Allen şi asociaţii săi **[116]**, în contextul utilizării tehnicii **depleţiei leucocitare**. Leziunea provocată de **fenomenul reoxigenării** (caracterizat prin deprimarea contractilităţii sistolice, scăderea complianţei diastolice şi creşterea rezistenţei vasculare pulmonare) se manifestă sub forma unui proces de **reoxigenare brutală şi de reperfuzie, după care urmează o perioadă de 1–2 ore de hipoxie acută.**

Studiile axate pe elucidarea **procesului de reoxigenare** au arătat că acesta **poate fi modulat sub acţiunea RLO**, de asemenea, el poate fi influenţat fie prin intermediul folosirii tehnicii **filtrării leucocitare**, fie **iniţiind un proces de reoxigenare la concentraţii scăzute ale oxigenului [115, 116]**. În aceste studii, aplicarea tehnicii filtrării leucocitare în etapa de BCP, timp de 30 de minute, a redus semnificativ concentrația leucocitelor atât pe parcursul, cât și după finalizarea etapei de CEC. Cu toate că studiile respective au avut limitele lor, ele au arătat totuși că nivelul RLO poate fi redus prin intermediul **scăderii concentrației de oxigen din volumul sanguin circulant pe durata desfășurării BCP**, această metodă fiind mai eficientă în cazul asocierii **tehnicii filtrării leucocitare**.

7. CARDIOPLEGIA INTEGRATĂ MODIFICATĂ

După realizarea opririi cardioplegice, majoritatea cardiochirurgilor recurg la metoda administrării soluției cardioplegice intermitent, la fiecare 15–20 de minute, în vederea menținerii imobilității cordului, instituind și condițiile **hipotermiei** – pentru a evita apariția **acidozei** și a facilita îndepărtarea **reziduurilor metabolice ale acizilor [14, 68]**. Așa se procedează în mod tradițional, cu toate că asigurarea unui câmp operator uscat, fără sânge, nu este o condiție obligatorie de respectat în intervalul dintre administrarea a două prize cardioplegice consecutive. De aceea, în încercarea de a limita amploarea efectelor ischemice ulterioare, cât și cu scopul de a îmbunătăți calitatea protecției miocardice, a fost introdus conceptul de cardioplegie „**integrată**", care constă în furnizarea unei **soluții de întreținere la 4°C**, alcătuită din sânge rece nemodificat – pe parcursul perioadelor dintre administrarea prizelor soluției cardioplegice, această operațiune fiind efectuată de fiecare dată când nu este afectată desfășurarea timpului operator cardiac datorită prezenței fluxului soluției cardioplegice la nivelul structurilor intracardiace expuse operatorului **[14, 122, 123]**. Se folosește sângele rece, nemodificat, deoarece acțiunea hipotermiei tinde să mențină singură inactivitatea electromecanică a cordului, fapt ce va permite ca furnizarea sângelui răcit să fie întreruptă discret, atunci când se impune acest lucru, cu scopul asigurării condițiilor unui câmp operator „uscat" pentru vizualizarea optimă a structurilor intracardiace, cât și pentru evitarea creșterii concentrației de potasiu. În pofida rezultatelor clinice excelente obținute la pacienții adulți, efectele strategiei integrate „**standard**" nu au fost evaluate prin studii experimentale asupra cordurilor imature, de aceea această tehnică a fost rareori aplicată la pacienții pediatrici **[68, 122, 123]**. De fapt, în urma rezultatelor mai multor studii efectuate asupra **cordurilor pediatrice**, s-a demonstrat că metoda furnizării dozelor intermitente, multiple ale soluției cardioplegice aduce mai mult rău decât bine față de metoda furnizării unei singure doze **[14, 15, 67]**. În orice caz, disfuncția miocardică postoperatorie rămâne principala cauză a morbidității și mortalității în rândul pacienților pediatrici, aceasta survenind mult mai frecvent în cazul prezenței cianozei **[14, 15, 84, 118]**. Cordurile hipoxice sunt predispuse să epuizeze într-un timp mai scurt rezervele de ATP în decursul etapei de **ischemie** induse pe cale chirurgicală, aceste corduri fiind mai vulnerabile și în fața efectelor negative ale leziunii de **reoxigenare**, survenită odată cu reînceperea pătrunderii oxigenului la nivelul miocardului **[67, 84, 103]**. De asemenea ele sunt predispuse într-o măsură mai mică să tolereze efectele ischemiei miocardice **[14, 15, 67, 74, 84, 117, 118]**. Prin urmare, spre deosebire de cordul adult, normooxigenat, cordul pediatric cianotic și hipoxic este mai vulnerabil în cazul aplicării unei tehnici de protecție miocardică inadecvată, decurgând din aceasta avantajele crescute, conferite de abordarea tehnicii integrate – metodă prin care se reușește **reducerea efectelor ischemiei**.

Pentru a testa eficacitatea acestui concept, s-a apelat la efectuarea de studii experimentale comparative, folosindu-se corduri neonatale „stresate" hipoxic-ischemic și evaluând efectele tehnicilor convenționale:

1. de cardioplegie intermitentă,
2. de protecție integrată standard.

Tehnica strategiei integrate standard are, pe lângă toate avantajele sale, și un dezavantaj: ea este angrenată în mecanismul producerii **leziunii de reperfuzie** prin expunerea cordului pediatric ischemic efectelor negative induse de administrarea multiplă a prizelor de sânge rece, nemodificat – prezența căruia la nivelul acestui tip de cord nu este benefică, după cum au arătat studiile efectuate de Rebeyka și asociații să **[124]**. De aceea a fost inclusă în studiu și evaluarea efectelor unui nou concept, cel care a înlocuit sângele rece, nemodificat și folosit în mod curent în conținutul soluției de cardioplegie de întreținere reci, cu sânge, modificată (fără potasiu, îmbogățite cu Mg, CPD, THAM) **[125]** (**Tabelul 74.5**).

Această tehnică a fost denumită strategia „integrată" **modificată**. Folosirea soluției cardioplegice de întreținere modificate – fără potasiu, cu sânge, aduce după sine un puternic avantaj, acela că reduce semnificativ din amploarea efectelor negative apărute ca urmare a acțiunii **leziunii de reperfuzie** – leziune care succede ischemiei (cordul fiind ischemiat în perioada dintre două prize de furnizare a soluției cardioplegice) **[68, 126, 127]**. Totodată sunt evitate efectele adverse ale hiperpotasemiei prin exluderea aportului de potasiu, iar menținerea cordului în stare oprită se face prin intermediul acțiunii hipotermiei, precum și datorită modulării concentrației de magneziu și calciu. Pentru a fi cât mai aproape de condițiile clinice, s-a urmărit, de asemenea, dacă sensul administrării soluției cardioplegice de întreținere a influențat într-un fel rezultatele finale ale studiului. Deși a fost efectuată simularea mai multor tipuri de operații, în cazul *switch*-ului arterial furnizarea soluției pe calea anterogradă nu a mai fost posibilă după administrarea primei prize cardioplegice. În urma efectuării acestui studiu, s-au constatat următoarele:

- în cazul abordării tehnicii convenționale, de aport intermitent al soluției cardioplegice cu sânge prin intermediul mai multor prize, ca metodă unică sau în completare cu tehnica de întreținere a efectelor cardioplegiei, administrând sânge rece, nemodificat în etapele dintre furnizarea a două prize cardioplegice (strategia integrată standard), nu s-a reușit asigurarea unei protecții miocardice adecvate, în cazul cordului neonatal „stresat" (hipoxic-ischemic);
- administrarea soluției cardioplegice de întreținere modificate – cu sânge, fără potasiu, între prizele cardioplegice intermitente (strategia integrată modificată), a asigurat protecție miocardică deplină cordului neonatal „stresat" – acesta reluându-și în totalitate funcțiile de la nivelul miocardului, pe cele metabolice și pe cele ale celulei endoteliale vasculare;
- acțiunea soluției cardioplegice de întreținere modificate este la fel de eficientă, indiferent de sensul de administrare a acesteia **[125]** (**Fig. 74.11**).

Constatările studiului efectuat sugerează că furnizarea soluției cardioplegice de întreținere modificate, reci, cu sânge aduce cu sine mai multe efecte benefice – nu doar limitând gradul ischemiei din timpul opririi cardioplegice, ci participând totodată activ la „resuscitarea" cordului stresat, întrucât soluția cardioplegică de întreținere modificată (strategia integrată modificată) asigură într-o măsură net superioară recuperarea funcțiilor cordului, comparativ cu soluția cardioplegică rece nemodificată (strategia integrată standard), în pofida faptului că amândouă aceste tehnici reduc efectele ischemiei miocardice în egală măsură, furnizând sânge oxigenat pe durata opririi cardiace.

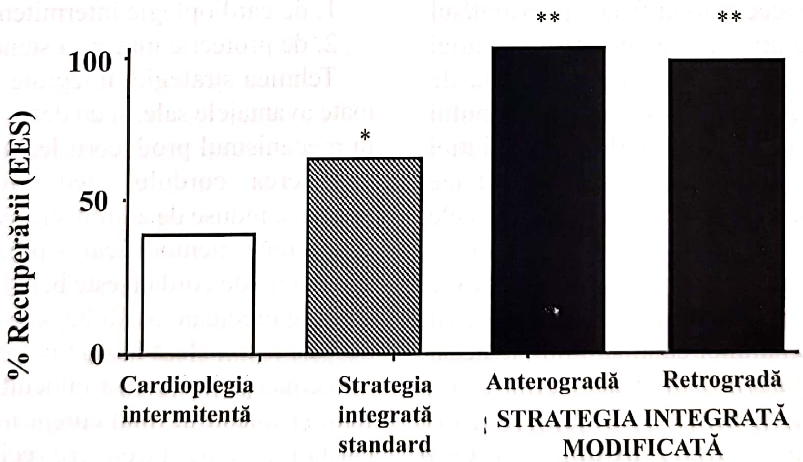


Fig. 74.11. Gradul de recuperare a funcției sistolice a VS, evaluat prin metoda elastanței end-sistolice(EES) și exprimat în procente față de valorile inițiale (de control) ale cordurilor supuse stresului hipoxic-ischemic. Notă: Cardioplegia intermitentă a asigurat un grad al prezervării funcției sistolice, identic cu cel constatat la nivelul cordurilor „stresate", dar care nu au fost supuse condițiilor opririi cardioplegice. Prin contrast, aportul cardioplegiei de întreținere reci, cu sânge, nemodificate (strategia integrată standard) doar parțial, reușește să „resuscite" cordul, îmbunătățindu-i funcția contractilă. Însă efectul benefic a fost mult crescut atunci când s-a apelat la administrarea soluției cardioplegice de întreținere modificate (strategia integrată modificată), fapt ce a dus la recuperarea completă a funcției sistolice a VS (adaptare după Allen B.S. [125]).
*$P < 0.001$ vs. cardioplegia intermitentă. **$P < 0.001$ vs. toate celelalte tehnici.

Tabelul 74.5. Soluția cardioplegică de întreținere modificată: rece, cu sânge, continuă (adaptare după Allen B.S. **[125]**).
*când este amestecată în proporție de 4:1 cu sânge; NS – soluție normosalină.
Abrevierile sunt aceleași cu cele din **Tabelul 74.3.**

Aditivii soluției cardioplegice	**Volum adăugat (ml)**	**Componentul modificat**	**Concentrația furnizată***
THAM (0.3 mol/L	50	pH	pH 7.5–7.6
CPD	50	Ca_2+	0.5–0.6 mmol/L
$MgCl_2$ (2 mEq/ml)	10	Mg_2+	4–6 mEq/L
D5A ¼ NS	1000	Osmolaritate, glucoză	340–360 mOsm/L
Manitol 25%	50	Osmolaritate / captator al RLO	340–360 mOsm/L

În rândurile de mai sus am prezentat rezultatele studiilor care au arătat că soluția cardioplegică cu sânge, caldă are, de una singură, capacitatea de a „resuscita” cordul stresat **[68, 69, 122]**. Dar de ce o atât de spactaculoasă revenire a funcției cardiace se înregistrează după administrarea soluției cardioplegice modificate, la 4°C – aceasta rămâne o necunoscută, însă faptul sugerează că soluția cardioplegică acționează printr-un mecanism care nu este dependent de **funcția enzimatică**. Este posibil ca același efect să se producă și în cazul în care soluția cardioplegică modificată este furnizată în condițiile normotermiei. Totuși, menținerea cordului oprit în această stare caldă, normotermică este primejdioasă, deoarece miocardul, în aceste condiții, este mai puțin rezistent în fața efectelor ischemiei – la fiecare întrerupere a aportului soluției cardioplegice de întreținere sau atunci când acoperirea cardioplegică a teritoriului miocardic este incompletă, fiind eludate anumite segmente ale acestuia. Soluția cardioplegică de întreținere este administrată, întotdeauna, la o presiune de 30–50 mm Hg, deorece o presiune mai ridicată de furnizare a acesteia este nocivă pentru cordurile neonatale **[119]**. Această soluție modificată are la bază compoziția **soluției de reperfuzie**, din care însă a fost exclus **potasiul** pentru a se evita efectele nedorite ale **hiperpotasemiei** din etapa post-CEC **[66, 69, 74, 122]**. Pe lângă aceasta, se pare că nici nu este necesară suplimentarea potasiului, întrucât cordul oprit tinde să-și mențină această stare dacă temperatura soluției cardioplegice administrate este menținută la 4°C **[69]**. Totuși, pentru a asigura această stare de imobilitate a cordului, cardioplegia cu potasiu este furnizată, de obicei, la fiecare 20–30 de minute sau atunci când este întrerupt aportul soluției cardioplegice de întreținere, deoarece la nivelul cordului oprit se pot manifesta episoade de FV cu amplitudine redusă, nedetectate vizual, care vor avea ca efect **creșterea consumului de oxigen și inducerea efectelor ischemiei [128]**.

Rezultatele studiului efectuat au adus lămuriri și în ceea ce privește efectele sensului de furnizare a soluției cardioplegice. Astfel, spre deosebire de calea anterogradă, administrarea acesteia pe cale **retrogradă** poate să asigure o mai bună irigare atât la nivelul subendocardului, cât și la cel al septului interventricular – teritorii vulnerabile, mai ales în contextul ocluziei coronariene sau în prezența hipertrofiei ventriculare. Studiul efectuat a mai arătat și un alt motiv care susține furnizarea retrogradă a cardioplegiei: aceasta poate fi efectuată în frecventele cazuri când calea administrării anterograde nu poate fi păstrată (spre exemplu, în cazul switch-ului arterial), precum și datorită faptului că aportul soluției cardioplegice pe acestă cale pare să asigure o calitate cardioprotectivă superioară, în prezența condițiilor **hipotermiei**. Totuși, spre deosebire de cei adulți, în cazul pacienților pediatrici este important, adeseori, să li se asigure o mai bună calitate a protecției VD atunci când este prezentă hipertrofia acestuia și există riscul persistenței hipertensiunii pulmonare în etapa postoperatorie **[14, 15]**. Însă, cardiochirurgul pediatru trebuie să manifeste prudență în privința luării deciziei de a folosi numai calea retrogradă, căci utilizarea doar a acestui unic sens ar putea să nu reușească să asigure un debit nutrițional adecvat la nivelul peretelui liber al VD, mai ales în condițiile induse de efectul **normotermiei [54, 93, 129]**. Din această cauză este important să se recurgă la calea **anterogradă** pentru a realiza livrarea cel puțin a unei părți din cantitatea ultimei prize de reperfuzat cald (***hot-shot***) înainte de a efectua declamparea aortei – tocmai pentru a participa astfel la compensarea reducerii calității de protecție a peretelui liber al VD, inițiind totodată prin această tehnică activitatea de la nivelul miocitului, după expunerea acestuia efectelor leziunii survenite ca urmare a opririi cardioplegice reci. Totuși, în cazul pacienților prezentând **hipertrofie** ventriculară marcată, cardiochirurgul este pus și în situația de a se preocupa ca o parte din cantitatea reperfuzatului cald să fie administrată **retrograd**, deoarece este posibil ca irigarea pe calea anterogradă a SIV, cât și a subendocardului să fie compromisă în aceste condiții. O calitate inadecvată a protecției septale poate aduce prejudicii importante activității VD, întrucât SIV este responsabil într-o măsură covârșitoare de reluarea funcțiilor de la acest nivel **[130]**.

În concluzie: deși au avut loc schimbări importante în ceea ce privește performanțele tehnice ale intervențiilor chirurgicale practicate în domeniul MCC, disfuncția postoperatorie de organ continuă să rămână o problemă, în mod deosebit la copiii care prezintă semne de **cianoză [1, 14, 15, 84, 131]**. Studiile efectuate aduc dovezi clare că:

1. efectele leziunii survenite sub acțiunea RLO, la copiii cu cianoză, odată cu inițierea BCP aduc după sine **afectarea funcției miocardice și pulmonare**;
2. amploarea efectelor acestei **leziuni de reoxigenare** poate fi redusă prin aplicarea strategiei de bypass cardio-pulmonar, care să includă **normoxia** și **filltrarea leucocitară;**
3. realizarea unei calități excelente a protecției cordului hipoxic-ischemic este posibilă apelând la strategia cardioplegică sangvină cuprinzătoare.

Integrarea acestor strategii în derularea intervenției chirurgicale cardiace le va permite chirurgilor să reducă amploarea pagubelor produse pacienților pediatrici cu risc crescut, ceea ce va conduce la scăderea incidenței cazurilor de morbiditate și mortalitate **[132]**.

8. PARTICULARITĂȚILE PROTECȚIEI MIOCARDICE PEDIATRICE

Este important de avut în vedere corelarea tacticii anestezice cu cea chirurgicală. De exemplu, dacă se intenționează aplicarea tehnicii **hipotermiei profunde**, regimul ventilației mecanice trebuie adaptat în așa fel încât să se asigure o stare de **hipocarbie ușoară-moderată**. Hipocarbia previne apariția episoadelor de FV, îmbunătățind totodată activitatea miocardică din timpul hipotermiei. Astfel, reducerea fluxului cerebral, secundară hipocarbiei, va fi mai bine tolerată. Asigurarea unui nivel al pH-ului de 7,6–7,8 înainte de a realiza oprirea cardiacă, în condițiile hipotermiei, va îmbunătăți calitatea recuperării funcției cerebrale în etapa post- BCP **[133]**.

În unele situații se impune efectuarea, din punct de vedere chirurgical, a unei canulări corecte și rapide (atunci când survine un episod acut de hipotensiune), astfel încât să se reușească reducerea la minimum a perioadei de perfuzie miocardică deficitară. Imediat după efectuarea clampării aortei, este inițiată administrarea soluției cardioplegice, cu scopul de a se evita epuizarea rezervelor de ATP.

Una dintre diferențele majore în ceea ce privește particularitățile protecției miocardice din timpul desfășurării BCP în cazul pacienților pediatrici, spre deosebire de cei adulți, o reprezintă capacitatea de asigurare a unei stări hipotermice mai avansate la primii **[140]**. Hipotermia de la nivelul cordului poate fi asigurată prin intermediul răcirii topice: lavaj continuu cu ser fiziologic rece (2–4°C), poziționând masa operatorie la 30° pentru a facilita rămânerea serului rece în sacul pericardic (menținând, totodată, un nivel al temperaturii sistemice între 28 și 30°C), cât și printr-o bună calitate a ventării returului sanguin pulmonar (pentru a preîntâmpina tendința de reîncălzire și de distensie a cordului). Totuși, răcirea locală este tot mai rar folosită în practica clinică a majorității centrelor de cardiochirurgie, ca metodă a protecției miocardice, datorită riscurilor crescute de inducere a efectelor sale adverse.

9. PALIAȚIE VERSUS CORECȚIE CHIRURGICALĂ PRIMARĂ TOTALĂ TIMPURIE

Schimbările produse în ceea ce privește tehnicile inițiale, care țin de compoziția soluției cardioplegice, de modalitățile de furnizare a acesteia, precum și de evoluția strategiei de îngrijire a pacientului operat, au condus la posibilitatea efectuării **corecției chirurgicale totale** la pacienții pediatrici cu diverse malformații cardiace congenitale – în etapa de **nou-născut sau la**

vârstele mici. Totuşi, vârsta optimă la care să se aplice această metodă chirurgicală, în cazul majorităţii MCC, rămâne discutabilă, acest subiect încă stârnind controverse aprinse în rândul cercetătorilor şi specialiştilor.

Operaţiile paliative au început să fie efectuate încă de la începuturile chirurgiei cardiace – atunci când din cauza statusului biologic precar al pacientului sau datorită morfologiei malformaţiei cardiace respective era fie imposibilă, fie nesigură pentru viaţa acestuia efectuarea corecţiei chirurgicale totale. Din acea perioadă abordarea terapeutică paliativă a început să fie considerată o **modalitate de tratament** al pacienţilor cu MCC. Totuşi, efectuarea până acum a unui număr impresionant de intervenţii chirurgicale corective a determinat ca prevalenţa acestor două concepte – de abordare chirurgicală paliativă şi de corecţie chirurgicală totală primară, să se inverseze.

Literatura de specialitate deţine numeroase relatări de rezultate favorabile, înregistrate în cazul efectuării corecţiei chirurgicale totale la o mare diversitate de pacienţi, diagnosticaţi cu malformaţii cardiace congenitale complexe. De fapt, aplicarea acestei tehnici bolnavilor cu tetralogie Fallot (cu sau fără atrezie pulmonară), canal atrio-ventricular, trunchi arterial comun sau cu transpoziţie de vase mari este considerată în prezent o abordare terapeutică de rutină, iar analizându-se studiile de evaluare a **calităţii vieţii** acestor copii în cadrul etapei **postoperatorii**, de cele mai multe ori au fost realizate punctaje net superioare, comparativ cu cealaltă categorie de pacienţi, cărora li s-au efectuat operaţii etapizate. Odată cu asimilarea de noi cunoştinţe în ceea ce priveşte nu numai calitatea protecţiei miocardice, abordată izolat, ci în concordanţă cu adoptarea clinică a tehnicilor de ameliorare a calităţii **protecţiei cerebrale, precum şi a altor organe**, o importanţă tot mai mare capătă implementarea în rândul pacienţilor pediatrici, diagnosticaţi cu MCC, a strategiei corecţiei chirurgicale primare totale **timpurii**. Efectuarea corecţiei chirurgicale anatomice şi fiziologice primare la vârstele mici, cu scopul de a se evita tendinţa supraîncărcării cronice presionale şi de volum, precum şi manifestările cianozei persistente – fenomene care apar la pacienţii cărora li s-a efectuat o tehnică chirurgicală paliativă, poate de fapt să asigure strategia **cea mai eficientă** în ceea ce priveşte **calitatea** protecţiei miocardice pediatrice **[135]**.

BIBLIOGRAFIE

1. Bull C., Cooper J., Stark J. *Cardioplegia protection of the child's heart.* „J. Thorac. Cardiovasc. Surg.", 1984; 88: 287-93.

2. Jarmakani J.M., Nakazawa M., Nagamoto T. *Effect of hipoxia on mechanical function in the neonatal mammalian heart.* „Am. J. Phisiol.", 1978; 224: H 469-74.

3. Yamamoto F., Takaichi S., Ishikawa T. et al. *Pediatric myocardial protection. From the aspect of the developemental status of the myocardium.* „Ann. NY Acad. Sci.", 1996; 793: 355-65.

4. Friedman W.F. *The intrinsic physiologic properties of the developing heart.* „Prog. Cardiovasc. Dis.", 1972; 15: 85-111.

5. Coles J.G., Watanabe T., Wilson G.J. *Age-related differences in the response to myocardial ischemic stress.* „J. Thorac. Cardiovasc. Surg.", 1987; 94: 526-34.

6. Scheldon C.A., Friedman W.F., Sybers H.D. *Scanning electron microscopy of fetal and neonatal lamb cardiac cells.* „J. Mol. Cell. Cardiol.", 1976; 8: 853-62.

7. Magovern J.A., Pae W.E. Jr., Miller C.A. et al. *The mature and immature heart: response to normothermic ischemia.* „J. Surg. Res.", 1989; 46: 366-9.

8. Grice W.N., Konishi T., Apstein C.S. *Resistance of neonatal myocardium to injury during normothermic and hypothermic ischemic arrest and reperfusion.* „Circulation", 1987; 76 (suppl. 5): 150.

9. Bove E.L., Gallagher K.P., Drake D.H. *The effect of hypothermic ischemia on recovery of left ventricular function and pre-load reserve in the neonatal heart.* „J. Thorac. Cardiovasc. Surg.", 1988; 95: 815.

10. Lopaschuk G.D., Spafford M.A., Marsh D.R. *Glycolysis is predominant source of ATP production immediately after birth.* „Am J. Physiol. Heart Circ. Physiol.", 1991; 261: H1698-1705.

11. Graham T.P. Jr. *Ventricular performance in congenital heart disease.* „Circulation", 1991; 84: 2259-74.

12. Graham T.P. Jr., Erath H.G. Jr., Boucek R.J. Jr. et al. *Left ventricular function in cyanotic congenital heart disease.* „Am. J. Cardiol.", 1980; 45: 1231.

13. Graham T.P. Jr., Cordell D., Atwood G.F. et al. *Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot.* „Circulation", 1976; 54: 417.

14. Castañeda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E. Jr. et al. *Myocardial preservation in the immature heart.* In: Castañeda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E. Jr. (eds) *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant.* W.B. Saunders, Philadelphia, USA; 1994: 41-54.

15. Hammon J.W. Jr. *Myocardial protection in the immature heart.* „Ann. Thorac. Surg.", 1995; 60: 839-42.

16. Buckberg G.D. *Studies of hypoxemic/reoxygenation injury: I. Linkage between cardiac function and oxidant damage.* „J. Thorac. Cardiovasc. Surg.", 1995; 110: 1164-70.

17. Ihnken K., Morita K., Buckberg G.D. et al. *Studies of hypoxemic/reoxygenation injury: without aortic clamping. III. Comparison of the magnitude of damage by hypoxemia/reoxygenation versus ischemia/reperfusion.* „J. Thorac. Cardiovasc. Surg.", 1995; 110: 1182-9.

ECOCARDIOGRAFIA INTRAOPERATORIE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 75

LUMINIȚA ILIUȚĂ

1. INDICAȚIILE ECOCARDIOGRAFIEI TRANSESOFAGIENE INTRAOPERATORII ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE
2. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ ÎNTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE ASOCIATE CU OBSTRUCȚIA TRACTULUI DE EJECȚIE AL VENTRICULULUI STÂNG SAU DREPT
   2.1. Folosirea ecocardiografiei transesofagiene intraoperator în chirurgia malformațiilor congenitale asociate cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng
   2.2. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia malformațiilor congenitale cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept
3. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA DEFECTELOR SEPTALE
4. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA TETRALOGIEI FALLOT
5. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA COARCTAȚIEI DE AORTĂ
6. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA LEZIUNILOR VALVULARE CONGENITALE
   6.1. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale mitrale
   6.2. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale aortice
   6.3. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale tricuspidiene
   6.4. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale pulmonare
7. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE COMPLEXE

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. INDICAȚIILE ECOCARDIOGRAFIEI TRANSESOFAGIENE ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE

Cu toate că ecocardiografia transesofagiană permite accesul, din punctul de vedere al ferestrelor acustice, la o mare varietate de leziuni cardiace congenitale, mai ales la cele localizate la nivelul atriilor și al joncțiunii atrio/ventriculare, folosirea sa la copii a fost limitată până de curând datorită dimensiunilor sondei. Până în 1989, folosirea acestei metode diagnostice era posibilă doar la copiii de peste 7 ani. Sonde mai mici (de 5,9 mm) sunt acum accesibile, făcând posibilă examinarea chiar și a copiilor de 2400 g.

În ultimii 15 ani, ecocardiografia transesofagiană introperatorie a câștigat supremația în fața examinării transepicardice la pacienții cu malformații congenitale cardiace, dovedindu-și utilitatea atât preoperator, pentru aprecierea necesității intervenției chirurgicale și determinarea tipului intervenţiei chirurgicale, cât şi imediat postoperator, pentru evaluarea funcţiei miocardice, aprecierea şunturilor intracardiace restante şi detecţia regurgitărilor valvulare reziduale **[1–6]**.

Noile generaţii de sonde, cum ar fi cele biplane sau multiplane, sau noile tehnici imagistice cu obţinerea planurilor longitudinale au extins aria informaţiilor ce pot fi obţinute prin utilizarea ecocardiografiei transesofagiene în chirurgia congenitală **[7–9]**.

Ecocardiografia transesofagiană utilizată intraoperator detectează leziunile cardiace congenitale cu o sensibilitate cuprinsă între 86% şi 94%, această metodă imagistică permiţând detectarea unor leziuni nediagnosticate de examinarea transtoracică preoperatorie la peste 30% dintre pacienţii examinaţi. Astfel, informaţiile obţinute în urma utilizării ecocardiografiei transesofagiene înainte de bypass-ul cardio-pulmonar în corecţia malformaţiilor congenitale pot determina modificări ale conduitei terapeutice la 1% până la 16% dintre pacienţi. După sevrarea de circulaţia extracorporeală, examinarea ecocardiografică intraoperatorie poate să indice reintervenţia la 3,2%–6,6% dintre pacienţi sau să modifice tratamentul la 35%–45% din cazuri. Folosirea ecocardiografiei transesofagiene postoperator imediat în secţia de terapie intensivă la această categorie de pacienţi poate evidenţia aspecte nedetectate prin examinarea transtoracică la 15–48% din cazuri. Astfel, principalul avantaj asociat utilizării ecocardiografiei transesofagiene intraoperator în chirurgia malformaţiilor congenitale constă în faptul că furnizează un feedback imediat pentru chirurg, permiţând evaluarea corectitudinii reparării precum şi eventuala necesitate a unui nou bypass cardio-pulmonar **[5, 10, 11]**.

Datorită faptului ca până în urmă cu 20 ani nu au existat sonde de ecografie transesofagiană pentru copii, în patologia congenitală, atât pentru diagnosticul corect al leziunii, cât şi pentru evaluarea non-invazivă a performanţei cardiace şi a statusului hemodinamic, a fost folosită frecvent ecocardiografia intraoperatorie transepicardică. Aceasta a avut o influenţă importantă asupra deciziei chirurgicale în afecţiunile cardiace congenitale, dar, datorită dezavantajelor legate în primul rând de sterilitate şi de faptul că interferă cu intervenţia chirurgicală, această procedură a fost treptat înlocuită de examinarea transesofagiană **[5, 12]**.

Comparată cu ecocardiografia transepicardică intraoperatorie, examinarea transesofagiană oferă următoarele avantaje:

1. nu interferă cu procedura chirurgicală, permite vizualizarea structurilor cardiace fără să întrerupă manevrele chirurgicale;
2. nu există riscul nerespectării condiţiilor de sterilitate;
3. furnizează o monitorizare continuă a funcţiei hemodinamice şi a performanţei ventriculare;
4. permite o evaluare mai rapidă a tuturor variabilelor hemodinamice, cu oprirea sau repornirea circulaţiei extracorporeale rapid şi eficient pentru reevaluarea periodică.

În schimb, ecocardiografia transepicardică este uşor de efectuat, nu prezintă limite impuse de greutatea copilului sau de dimensiunea transductorului şi permite o vizualizare mai bună a vaselor mari şi a tractului de ejecţie al ventriculului drept. Dezavantajul principal al ecocardiografiei transepicardice este însă reprezentat de riscul sporit de infecţie şi, din acest motiv, necesită precauţii suplimentare de aspepsie, antisepsie şi profilaxia contaminării **[12, 13]**.

Indicaţiile standard ale ecocardiografiei transepicardice în chirurgia malformaţiilor congenitale cardiace sunt următoarele :

☐ operaţia de switch arterial;

☐ operaţia Norwood – ecocardiografia transepicardică este utilizată pentru aprecierea tractului de ejecţie al ventriculului drept, a severităţii regurgitării tricuspidiene, pentru evidenţierea defectului septal interatrial, vizualizarea arterei pulmonare stângi şi a arcului aortic, detecţia de şunturi intracardiace;

☐ operaţia de trunchi arterial;

☐ tetralogia Fallot;

☐ alte malformaţii congenitale complexe.

Indicaţiile de utilizare a ecocardiografiei transesofagiene perioperator în chirurgia malformaţiilor congenitale pot fi divizate în trei clase:

1. completarea diagnosticului obţinut prin ecocardiografie transtoracică, deoarece examinarea transesofagiană la copil este mai dificilă decât la adult (presupune sedare) şi, din acest motiv, de multe ori este de preferat să se efectueze în blocul operator, înainte de incizia chirurgicală. Aceasta poate evidenţia detalii morfologice sau aspecte hemodinamice care nu au fost

relevate de examinarea transtoracică; 17 studii publicate evidenţiază informaţii morfologice sau funcţionale noi, care nu erau cunoscute din examinarea transtoracică la 11% din pacienţi. Valoarea diagnostică incrementală a explorării transesofagiene în studiile publicate este cuprinsă între 20% şi 30%;

2. utilizarea ecocardiografiei transesofagiene intraoperator, după sevrarea de circulaţia extracorporeală, pentru identificarea şunturilor sau a insuficienţelor valvulare reziduale sau a corectitudinii intervenţiei chirurgicale; 16 studii evidenţiază anomalii de corecţie chirurgicală semnificative hemodinamic, diagnosticate prin ecocardiografie transesofagiană la 10% din pacienţi **[14]**;

3. utilizarea ecocardiografiei transesofagiene postoperator imediat în secţia de terapie intensivă pentru evaluare hemodinamică sau evidenţierea viciilor de corecţie chirurgicală morfologice sau funcţionale; la 15% dintre pacienţi explorarea transesofagiană a furnizat detalii anatomice şi hemodinamice indisponibile prin alte metode diagnostice.

Astfel, indicaţiile de utilizare a ecocardiografiei transesofagiene în chirurgia malformaţiilor congenitale cardiace pot fi sintetizate astfel **[10–32]**:

1. malformaţii congenitale asociate cu obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului stâng (cu limitele cunoscute ale acestei metode imagistice în alinierea Doppler-ului continuu pentru determinarea diferenţelor de presiune); astfel, în stenoza aortică valvulară şi subvalvulară, examinarea transesofagiană intraoperatorie efectuată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar permite evidenţierea anatomică detaliată a tractului de ejecţie al ventriculului stâng în secţiune longitudinală;

2. malformaţii congenitale asociate cu obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept;

– monitorizarea intraoperatorie continuă în stenoza infundibulară pulmonară, cu aprecierea restabilirii performanţei ventriculului drept, a gradientului restant după corecţia chirurgicală sau a prezenţei unei eventuale insuficienţe pulmonare;

– în stenoza periferică de arteră pulmonară dreaptă la care se practică anastomoza sistemico-pulmonară tip Blalock-Taussig, se utilizează pentru diagnostic examinarea Doppler color care evidenţiază flux continuu doar la nivelul arterei pulmonare stângi;

– în atrezia de arteră pulmonară examinarea transesofagiană intraoperatorie înainte de bypass-ul cardio-pulmonar pentru completarea diagnosticului poate să furnizeze detalii ce determină alegerea tacticii chirurgicale ideale; astfel, evidenţierea chiar a unei valve pulmonare mici cu un flux anterograd minim poate să modifice strategia chirurgicală;

– în atrezia pulmonară, la care se practică operaţia Rastelli (anastomoza atriu drept–artera pulmonară prin conduct în tractul de ejecţie al ventriculului drept), examinarea transesofagiană este utilizată intraoperator atât pentru evaluarea lungimii conductului, cât şi pentru evaluarea tractului de ejecţie al ventriculului drept înainte şi după corecţia chirurgicală, prin utilizarea secţiunii longitudinale la nivelul acestuia.

3. În chirurgia defectelor septale, ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator pentru:

– evidenţierea şuntului rezidual după corecţia defectului septal interventricular, pentru aceasta utilizându-se secţiunea longitudinală;

– evidenţierea de defecte septale ventriculare multiple.

4. În corecţia chirurgicală a tetralogiei Fallot, ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator astfel:

– în tetralogia Fallot cu stenoză infundibulară importantă prin utilizarea secţiunilor longitudinale, examinarea transesofagiană furnizează o imagine excelentă a tractului de ejecţie al ventriculului drept, atât înainte, cât şi după corecţia chirurgicală;

– în toate tipurile de tetralogie Fallot, ecocardiografia transesofagiană permite vizualizarea atât a malalinierii septului interventricular cu ajutorul imaginilor bidimensionale, cât şi a şuntului bidirecţional utilizând examinarea Doppler color.

5. În chirurgia malformaţiilor congenitale complexe, ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator în următoarele situaţii:

– în cadrul operaţiei Fontan ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator pentru aprecierea funcţiei ventriculului stâng;

– în operaţia de dublu switch Seening;

– corecţia chirurgicală a canalului atrio-ventricular comun utilizează examinarea transesofagiană intraoperatorie pentru:

  – definirea morfologiei şi a modului în care sunt ataşate cordajele valvelor atrio-ventriculare (straddling, overriding) în canalul atrio-ventricular complet;

- estimarea corectă a regurgitării existente la nivelul valvelor atrio-ventriculare, pentru evidențierea jetului de regurgitare mitrală utilizându-se secțiuni longitudinale.
- în transpoziția de vase mari:
  - ecocardiografia intraoperatorie efectuată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar furnizează detalii anatomice ale tractului de ejecție al ventriculului drept și stâng;
  - examinarea ecocardiografică după corecția chirurgicală poate evidenția obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept sau stâng la locul de anastomoză al vaselor mari;
  - în transpoziția de vase mari la care se practică operația de switch arterial examinarea transesofagiană intraoperatorie permite evaluarea zonelor de anastomoză supravalvulară.

În concluzie, utilizarea intraoperatorie a ecocardiografiei transesofagiene în corecția malformațiilor congenitale cardiace furnizează informații importante atât înainte sau în timpul bypass-ului cardio-pulmonar pentru evaluarea detaliilor morfologice în timpul corecției chirurgicale curative sau paliative, cât și după sevrarea de circulația extracorporeala pentru evaluarea funcției ventriculare sau pentru excluderea sau identificarea șunturilor intracardiace reziduale sau a regurgitărilor valvulare restante **[20, 21]**.

De asemenea, și în chirurgia malformațiilor chirurgicale, utilizarea ecocardiografiei transesofagiene postoperator imediat în secția de terapie intensivă are o valoare deosebită. Cel mai frecvent, examinarea transtoracică nu este disponibilă datorită, pe de o parte, prezenței pansamentelor la nivelul ferestrelor ecocardiografice, și, pe de altă parte, calității necorespunzătoare a imaginii obținute. Aceasta se datorează atât ventilației mecanice, cât și aderențelor chirurgicale și prezenței cicatricei sau peticelor de Dacron plasate în fața cordului pentru prevenirea aderențelor la pacienții care urmează să facă intervenții chirurgicale iterative.

Limitele ecocardiografiei transesofagiene în chirurgia malformațiilor congenitale evidențiate de studiile precedente se focalizează pe vizualizarea cu dificultate a tractului de ejecție al ventriculului drept și a ramurilor arterei pulmonare prin utilizarea doar a planului transvers, examinarea transepicardică eliminând aceste neajunsuri. Dezvoltarea sondelor biplane a reprezentat un progres semnificativ în ecocardiografia transesofagiană pediatrică, utilizarea planului de secțiune longitudinal furnizând informații adiționale și complementare, în mod particular în ceea ce privește evaluarea tractului de ejecție al ambilor ventricule **[28, 30, 32]**. Față de riscurile uzuale legate de utilizarea ecocardiografiei transesofagiene descrise în chirurgia cardiacă a adultului, în plus, la copiii mici crește riscul apariției tulburărilor respiratorii și hemodinamice, fenomen întâlnit mai frecvent la cei cu greutatea sub 3 kg sau atunci când nu este disponibilă o sondă de mici dimensiuni.

Cu toate aceste limite, avantajele obținute în urma evaluării afecțiunilor cardiace congenitale prin intermediul ecocardiografiei transesofagiene pediatrice, concomitent cu aprecierea corectitudinii corecției chirurgicale, susțin rolul important al acestei tehnici imagistice în acest domeniu.

Pentru majoritatea leziunilor cardiace congenitale care necesită circulație extracorporeală, utilizarea ecocardiografiei transesofagiene intraoperator se înscrie în rândul indicațiilor din categoria I, aceasta presupunând efectuarea acestei investigații atât înainte, cât și după bypass-ul cardio-pulmonar **[5, 15]**. Folosirea ecocardiografiei transesofagiene nu este recomandată când nu există sonde suficient de mici, recurgându-se la alternativa utilizării examinării transepicardice.

Indicațiile standard ale ecocardiografiei transesofagiene intraoperator în chirurgia malformațiilor congenitale sunt următoarele **[5]**:

□ *Categoria I:*

– malformații congenitale cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng (cu limitele cunoscute ale acestei metode imagistice în alinierea Doppler-ului continuu pentru determinarea diferențelor de presiune);

– operația Fontan (ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator pentru aprecierea funcției ventriculului stâng);

– operația de dublu switch Seening.

Atunci când indicația de corecție a defectelor cardiace congenitale este dictată în urma efectuării ecocardiografiei transesofagiene intraoperator, ea trebuie efectuată de către un medic cu o bogată experiență în ceea ce privește examinarea bolilor cardiace congenitale cu ajutorul acestei tehnici imagistice **[5]**.

2. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE ASOCIATE CU OBSTRUCȚIA TRACTULUI DE EJECȚIE AL VENTRICULULUI STÂNG SAU DREPT

2.1. Folosirea ecocardiografiei transesofagiene intraoperator în chirurgia malformațiilor congenitale asociate cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng

Utilizarea intraoperatorie a ecocardiografiei transesofagiene în cadrul acestei patologii furnizează informații importante atât înainte de bypass-ul cardiopulmonar, pentru evaluarea detaliilor morfologice necesare alegerii strategiei chirurgicale, cât și după sevrarea de circulația extracorporeală, pentru evaluarea funcției ventriculare sau pentru aprecierea gradientului restant **[5, 14, 19]**. Ecocardiografia transesofagiană permite aprecierea mobilității valvulare și a separării cuspelor, evaluarea continuitații mitroaortice, măsurarea rădăcinii aortice și a grosimii pereților VS, precum și determinarea fracției de ejecție și de scurtare.

Astfel, în stenoza aortică valvulară și subvalvulară, examinarea transesofagiană intraoperatorie efectuată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar permite vizualizarea detaliilor anatomice de la nivelul tractului de ejecție al ventriculului stâng în secțiune longitudinală, cu localizarea precisă a obstacolului (valvular sau subvalvular), concomitent cu aprecierea severității leziunii, estimarea cea mai corectă a diferențelor de presiune de la acest nivel fiind din fereastra transgastrică profundă. Ecocardiografia transesofagiană în stenoza aortică subvalvulară poate să evidențieze un sept interventricular intact, obstacolul subvalvular fiind reprezentat de o îngroșare sau o calcificare fibromusculară (**Fig. 75.1**), de un diafragm fibros (**Fig. 75.2**) sau de un tunel muscular situat în tractul de ejecție al ventriculului stâng (**Fig. 75.3**). Atunci când există un defect septal interventricular asociat, examinarea ecografică evidențiază devierea posterioară a tractului de ejecție al ventriculului stâng sau obstrucție scurtă segmentară la acest nivel (**Fig. 75.4**). Alteori obstacolul subvalvular poate fi reprezentat de un țesut accesoriu atașat anormal de valva atrio-ventriculară sau de hipertrofia asimetrică a septului interventricular, ca în cardiomiopatia hipertrofică obstructivă (**Fig. 75.5**). Astfel, ecocardografia transesofagiană utilizată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar stabilește indicația chirurgicală în stenoza subvalvulară aortică și anume:

– gradient ventricul stâng-aortă maximum peste 40 mm Hg, mediu peste 20 mm Hg

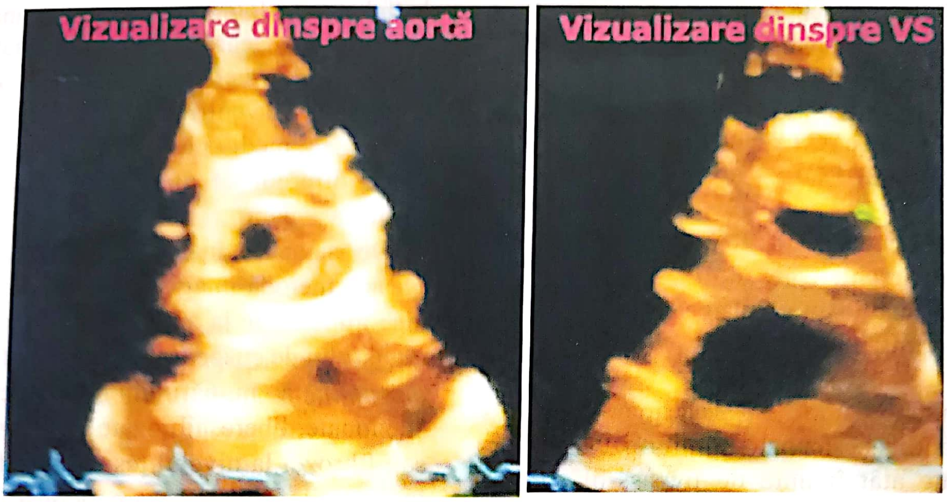
– indiferent de gradient dacă există insuficiență aortică asociată

De asemenea, înainte de bypass-ul cardio-pulmonar, această metodă imagistică furnizează detalii morfologice importante la nivelul valvei aortice cu evaluarea numărului de cuspe (unicuspă cu valva aortică în dom, bicuspă), a numărului și aspectului comisurilor (fuzionate, libere, fibrozate), a prezenței calcificărilor sau fibrozei la nivelul țesutului valvular, toate aceste informații fiind necesare pentru alegerea strategiei chirurgicale optime, în majoritatea cazurilor fiind preferată intervenția corectivă fără înlocuire valvulară (**Fig. 75.6**). Valva aortică se vizualizează cel mai bine din secțiune transversală medioesofagiană (**Fig. 75.7**). De asemenea, ecocardiografia este metoda imagistică de elecție în stenoza aortică valvulară critică neonatală, entitate unică ce diferă semnificativ de stenoza aortică a adultului, printr-o morbiditate și o mortalitate semnificativ mai mari, cu risc crescut de reintervenție, manifestarea clinică cu insuficiență ventriculară stângă și dependență ductală, asocierea frecventă de comorbidități (stenoză mitrală și coarctație de aortă în cadrul sindromului Shone), prezența unui inel aortic mic și a fibroelastozei endocardice. În principiu, pacienții cu stenoză aortică valvulară critică neonatală prezintă 3 tipuri morfologice de ventricul stâng (**Fig. 75.8**):

– ventricul stâng cu dimensiuni normale care la rândul său poate să fie cu funcție normală sau cu disfuncție;

– ventricul stâng dilatat cu disfuncție;

– ventricul stâng mic cu funcție normală, situație delicată în care intervența chirurgicală optimă pentru cea mai bună supraviețuire și cel mai bun prognostic pe termen lung trebuie aleasă cu atenție. De exemplu, în cazul unui cord biventricular se preferă înlocuirea de valvă aortică și de arc aortic, astfel încât ventriculul stâng să suporte circulația sistemică, în timp ce în cazul unui cord univentricular se practică operații paliative de tip Fontan (Norwood I, BCA, TCPC) sau transplant cardiac neonatal. Ecocardiografia tranșează diagnosticul și indicația chirurgicală, criteriile ecografice pentru repararea bivetriculară fiind următoarele **[33, 34]**:


Vizualizare dinspre aortă
Vizualizare dinspre VS

Suprafața tractului de ejecție VS **– în sistolă 0,8 +/-0,5 cm^2**
– în diastolă 1,7+/-0,7 cm^2

Fig. 75.1. Stenoză aortică subvalvulară prin calcificare subaortică

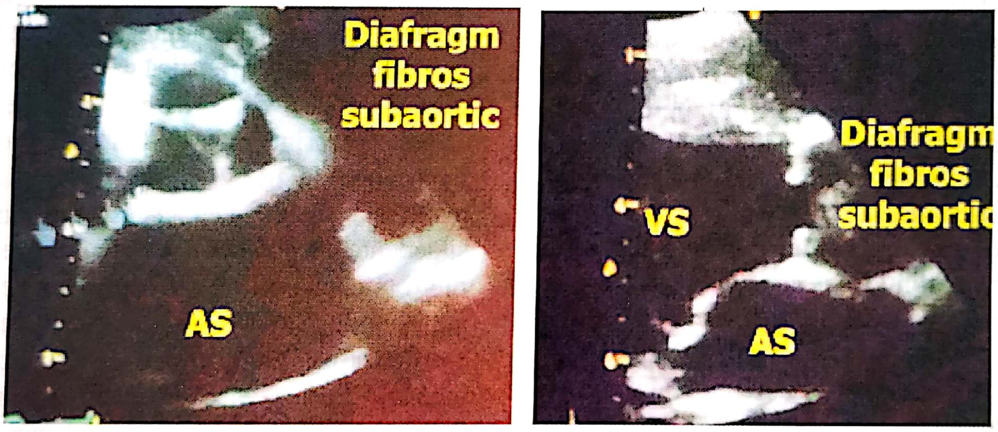

Diafragm fibros subaortic
AS
Diafragm fibros subaortic
VS
AS

Fig. 75.2. Stenoză aortică subvalvulară prin diafragm fibros subaortic

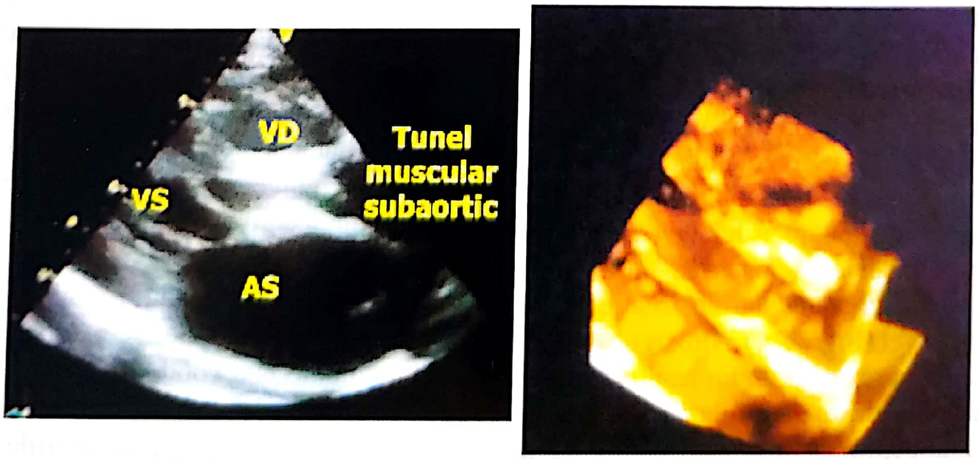

VD
Tunel muscular subaortic
VS
AS

Fig. 75.3. Stenoză aortică subvalvulară prin prin tunel muscular

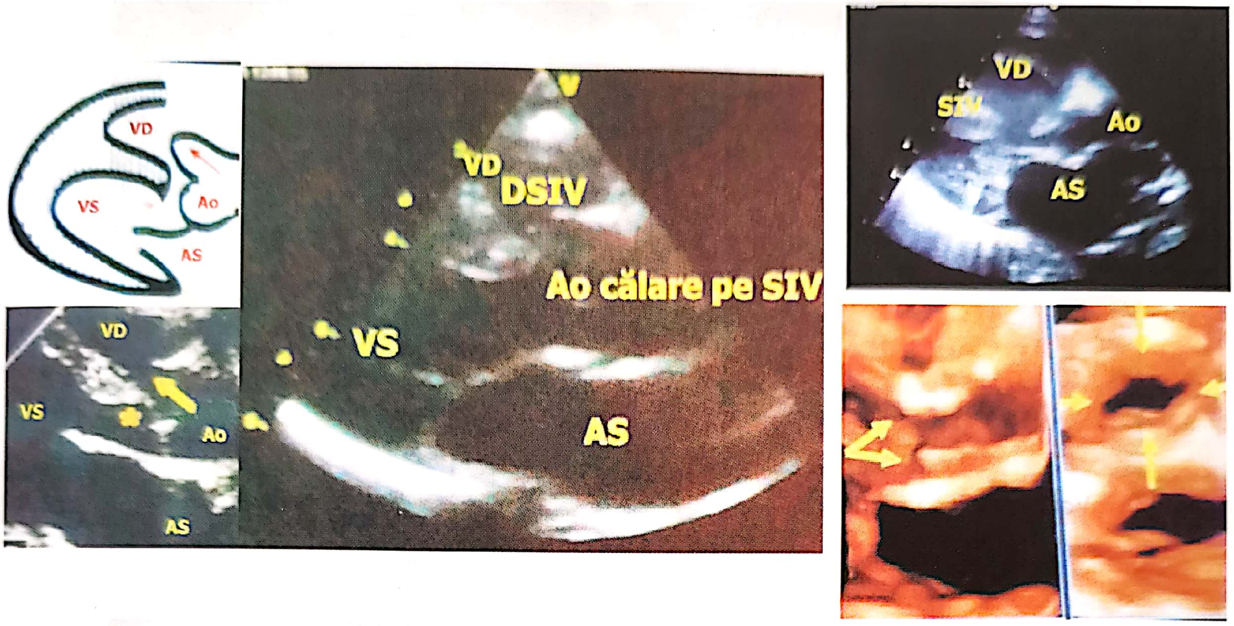
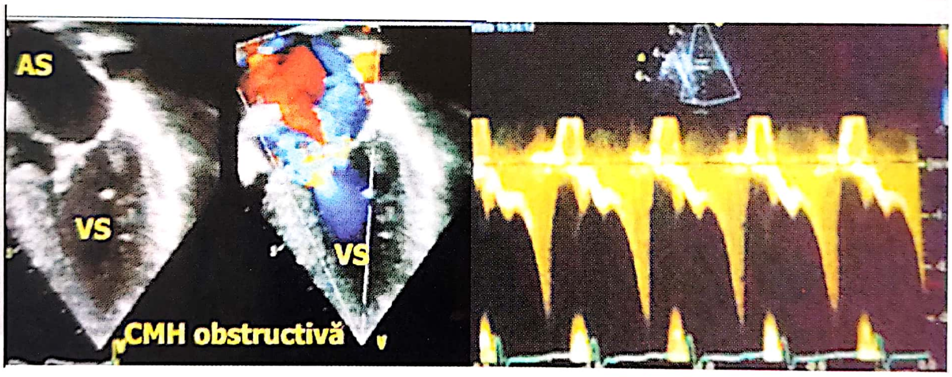
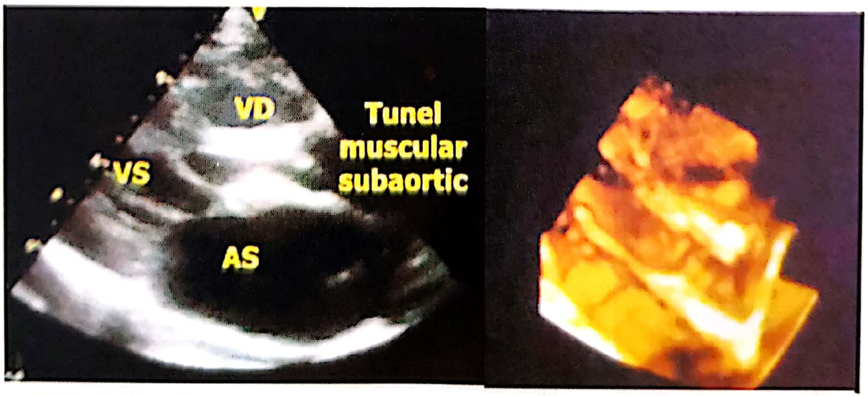

VD
VS
Ao
AS
VD
VS
Ao
AS
VD
DSIV
Ao călare pe SIV
VS
AS
VD
SIV
Ao
AS

Fig. 75.4. Stenoză aortică subvalvulară cu defect septal interventricular (tetralogie Fallot)


AS
VS
VS
CMH obstructivă

ECO 2D şi Doppler color

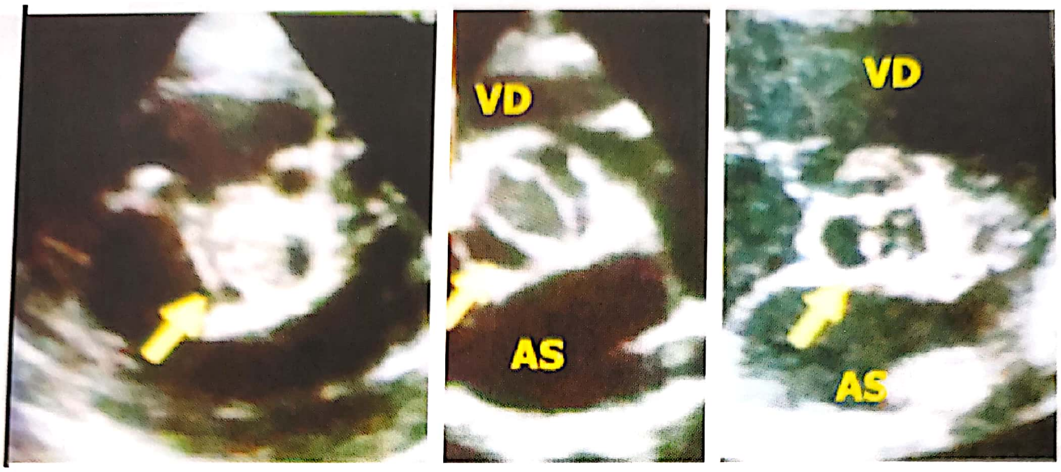
Doppler continuu – gradient în tractul de ejecţie VS


VD
VS
AS
Tunel muscular subaortic

ECO 2D – secţiune longitud. parasternală

Reconstrucţie tridimensională

Fig. 75.5. Stenoză aortică subvalvulară în cardiomiopatia hipertrofică obstructivă



Valva aortică unicuspă Valva aortică bicuspă Valva aortică tricuspă

Fig. 75.6. Tipuri anatomice de valvă aortică

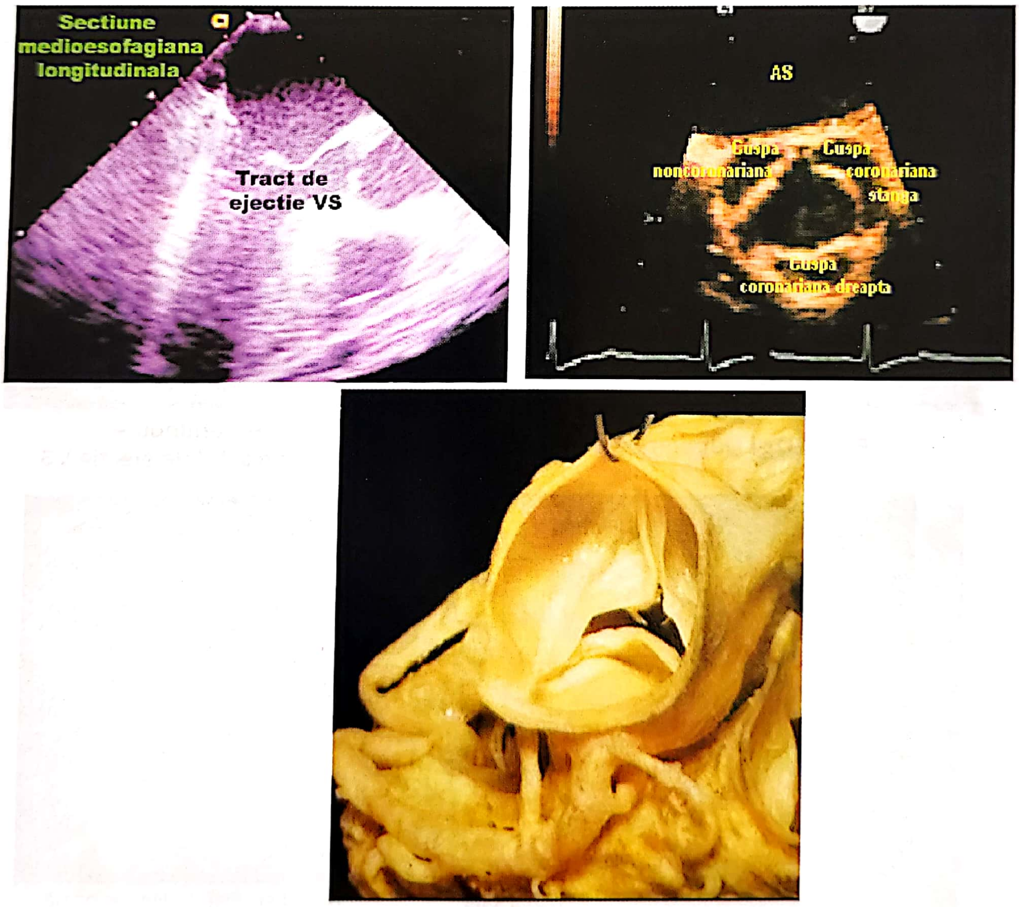
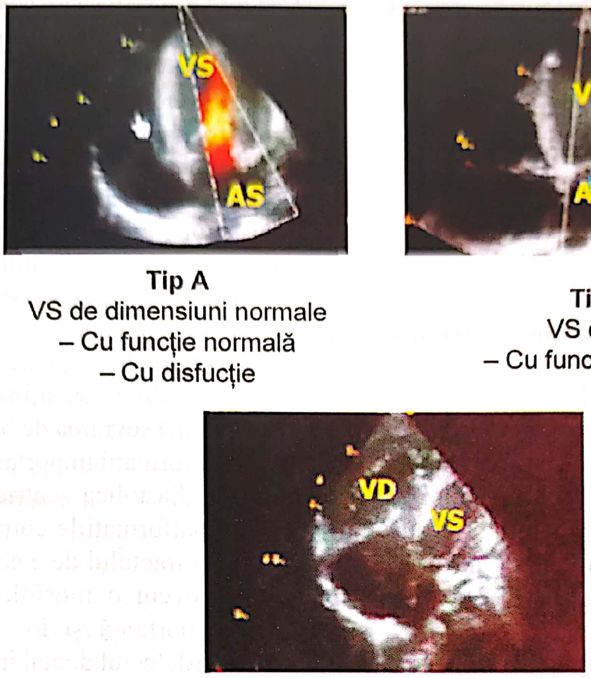

Sectiune medioesofagiana longitudinala
Tract de ejectie VS
AS
Cuspa noncoronariana
Cuspa coronariana stanga
Cuspa coronariana dreapta

Fig. 75.7. Secțiuni transesofagiene utilizate intraoperator pentru evaluarea valvei aortice și a tractului de ejecție al ventriculului stâng; valva aortică normală – aspect anatomic

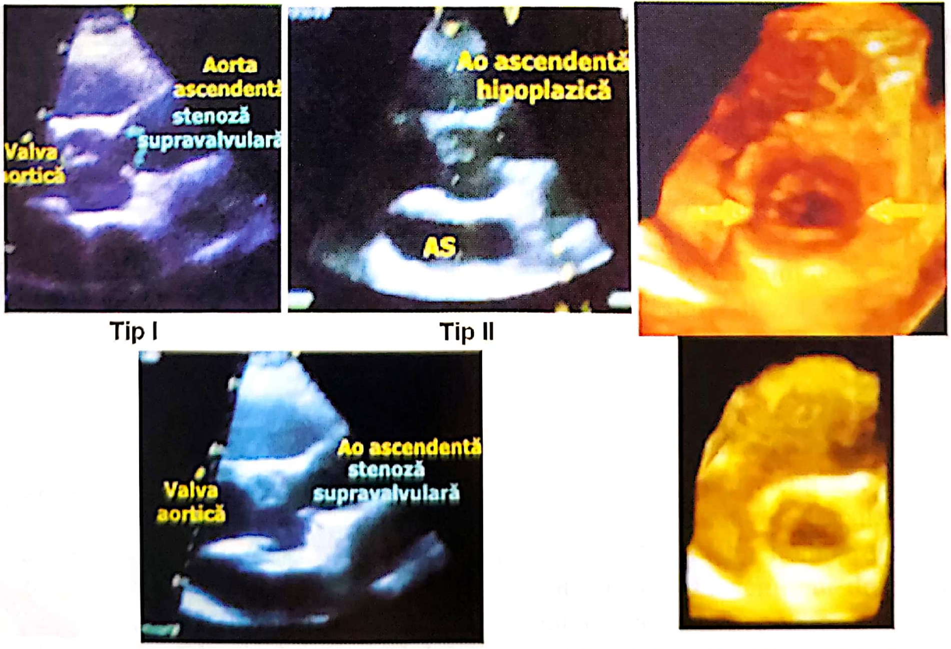

VS
AS
VS
AS
VD
VS

Tip A
VS de dimensiuni normale
– Cu funcție normală
– Cu disfuncție

Tip B
VS dilatat
– Cu funcție normală

Tip C
VS mic
– Cu funcție normală

Fig. 75.8. Stenoză aortică valvulară critică neonatală



Tipuri morfologice de stenoză aortică supravalvulară

Aorta ascendentă stenoză supravalvulară
Valva aortică
Ao ascendentă hipoplazică
AS
Valva aortică
Ao ascendentă stenoză supravalvulară

Tip I

Tip II

Tip III

Reconstrucție tridimensională

Fig. 75.9. Stenoză aortică supravalvulară

□ raport lungime ventricul stâng/lungime ventricul drept peste 0,8 sau lungime ventricul stâng peste 25 mm;

□ inel aortic peste 3,5 cm/m^2 sau peste 5 mm;

□ aria valvei mitrale peste 4,75 cm^2/m^2 sau diametrul orificiului mitral peste 9 mm;

□ masa ventriculului stâng peste 35 g/m^2 sau volumul ventriculului stâng peste 20 ml/m^2.

De asemenea, atunci când obstacolul din tractul de ejecție al ventriculului stâng este situat deasupra planului sigmoidelor aortice, ecocardografia stabilește tipul morfologic de stenoză aortică supravalvulară astfel (**Fig. 75.10**):

– tipul I – stenoză aortică subvalvulară membranoasă ce prezintă un diafragm fibros simplu chiar deasupra sinusurilor Valsalva, cu îngustare minimă sau fără îngustarea externă la nivelul aortei ascendente;

– tipul II – structură internă situată deasupra sinusurilor Valsalva ce afectează pe o anumită lungime aorta ascendentă, cu îngustare externă a acesteia la nivelul stricturii;

– tipul III – îngustare severă și hipoplazie a aortei ascenedente imediat deasupra sinusurilor Valsalva până la originea trunchiului brahiocefalic, fluxul sanguin în crosă fiind frecvent printr-un canal arterial permeabil.

Criteriul ecografic care tranșează indicația chirurgicală în stenoza aortică subvalvulară îl reprezintă gradientul ventricul stâng – aortă peste 85 mm Hg.

După sevrarea de circulația extracorporeală, ecocardiografia transesofagiană oferă un feed-back imediat, permițând aprecierea corectitudinii reparării valvulare. Astfel, examinarea bidimensională evidențiază mobilitatea cuspelor valvulare, examinarea Doppler continuu permite aprecierea gradientului restant și poate indica uneori reintervenția, iar examinarea Doppler color vizualizează o eventuală regurgitare aortică rezultată în urma corecției chirurgicale. De asemenea, similar celorlalte afecțiuni, examinarea ecocardiografică în timpul sau după sevrarea de bypassul cardio-pulmonar furnizează informații importante legate de performanța sistolică sau diastolică ventriculară.

Astfel, malformațiile congenitale care se asociază cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng prezintă frecvent o morfologie complexă ce poate prezenta importanță și în cadrul altor malformații congenitale (defectul deptal interventricular, coarctația de aortă, insuficiența aortică). O atenție deosebită trebuie acordată stenozei aortice critice neonatale cu disfuncție de ventricul stâng primară sau secundară, în care

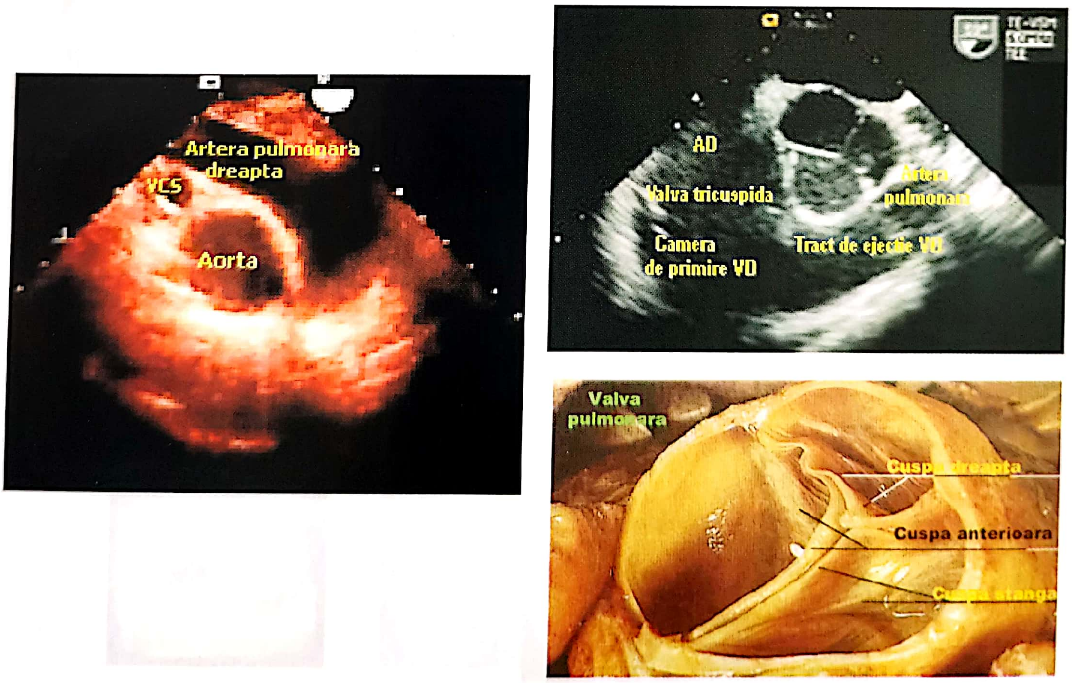


Fig. 75.10. Secțiuni transesofagiene utilizate intraoperator pentru evaluarea valvei pulmonare și a tractului de ejecție al ventriculului drept; secțiune anatomică la nivelul valvei pulmonare

trebuie luată în considerare precoce intervenția chirurgicală corectivă pentru a preveni progresia afecțiunii și a reduce morbiditatea și mortalitatea.

2.2. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia malformațiilor congenitale asociate cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept

Obținerea de imagini ce permit vizualizarea valvei pulmonare și a tractului de ejecție al ventriculului drept utilizând examinarea transesofagiană este mai dificilă decât în cazul valvei aortice și al căii de ieșire din ventriculul stâng, întrucât aceste structuri sunt situate mai departe de esofag, iar cuspele valvei pulmonare sunt mai subțiri. În plus, anatomia VD este asimetrică, de formă piramidală, cu o bază triunghiulară formată de planul inelului tricuspidian. Cavitatea VD este divizată în două arii distincte din punct de vedere anatomic și embriologic: calea de intrare în VD ce cuprinde valva tricuspidă cu cordaje tendinoase și mușchi papilari, caracterizată printr-o structură miocardică extrem de trabeculată, și calea de ieșire (infundibulul) ce reprezintă 25% din capacitatea VD, este netedă și cuprinde valva pulmonară, fiind separată de 4 benzi masculare (SIV infundibular, banda parietală, banda septală și banda moderatoare).

Principalele secțiuni utilizate în patologia congenitală asociată cu obstrucția la nivelul acestor entități sunt (**Fig. 75.11**):

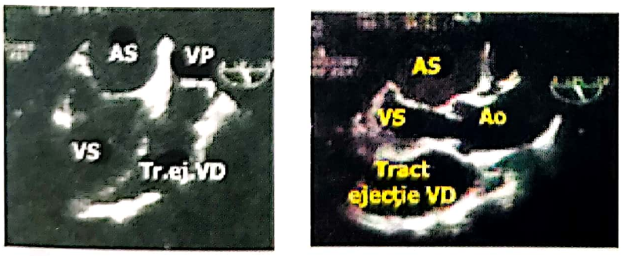


Fig. 75.11. Obstrucția tractului de ejecție ventricul drept

– secțiunea esofagiană superioară la nivelul crosei aortice pentru vizualizarea trunchiului arterei pulmonare și a valvei pulmonare, concomitent cu examinarea Doppler continuu la nivelul acestor structuri, fasciculul Doppler fiind aliniat paralel cu fluxul sanguin;

– secțiunea medioesofagiană la nivelul camerei de primire și al tractului de ejecție al ventriculului drept, în care se evidențiază valva pulmonară în secțiune longitudinală și este utilă pentru detecția și aprecierea severității insuficienței pulmonare folosind examinarea Doppler color;

– secțiunea medioesofagiană transversală la nivelul valvei aortice permite vizualizarea, în partea dreaptă a imaginii, a valvei pulmonare, a trunchiului arterei pulmonare până la bifurcație și, prin deplasarea transductorului fixat la 0° înainte și înapoi în anteflexie, se obțin imagini ale arterei pulmonare drepte în partea superioară a imaginii.

Utilizând aceste secțiuni, în stenoza infundibulară pulmonară este extrem de utilă monitorizarea intraoperatorie continuă pentru evaluarea performanței ventriculului drept după intervenția chirurgicală reparatorie, aceasta furnizând informații importante ce ajută chirurgul și anestezistul și pot ghida sevrarea de circulația extracorporeală. De asemenea, utilizând secțiunea esofagiană superioară la nivelul crosei aortice, se poate aprecia gradientul restant între ventriculul drept și artera pulmonară după corecția chirurgicală, iar din secțiunea medioesofagiană la nivelul camerei de primire și al tractului de ejecție al ventriculului drept se evidențiază prezența unei eventuale insuficiențe pulmonare **[5, 10, 19, 22]**.

De asemenea, pentru completarea diagnosticului, în stenoza periferică de arteră pulmonară dreaptă, la care se practică anastomoza sistemico-pulmonară tip Blalock-Taussig, se poate utiliza examinarea Doppler color care evidențiază turbulența sau absența fluxului în ramul drept pulmonar în secțiune medioesofagiană, la nivelul crosei aortice.

Principalele anomalii asociate cu obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept pot fi întâlnite fie la pacienți neoperați (stenoza pulmonară valvulară și subvalvulară, tetralogia Fallot, ventricul drept cu 2 camere, anevrism sept interventricular membranos, cardiomiopatie hipertrofică obstructivă, malformații cardiace congenitale complexe, ventricul drept cu dublă cale de ieșire) sau la pacienți care au suferit deja o intervenție chirurgicală cardio-vasculară (stenoză valvulara pulmonară la nivelul homogrefei, tetralogie Fallot operată, restenoză ventricul drept cu dublă cameră operat, banding arteră pulmonară).

Examinarea transesofagiană intraoperatorie înainte de bypass-ul cardio-pulmonar în atrezia de arteră pulmonară poate aduce detalii diagnostice ce permit alegerea strategiei chirurgicale optime. Utilizarea secțiunilor pentru vizualizarea valvei pulmonare pot să evidențieze existența unei valve pulmonare cu flux anterograd minim care nu a fost vizualizată de examinarea preoperatorie, acest aspect modificând radical strategia chirurgicală. De asemenea, după stabilirea unui diagnostic complet de atrezie pulmonară, atunci când tehnica chirurgicală aleasă este operația Rastelli (anastomoza atriu drept–artera pulmonară prin conduct în tractul de ejecție al ventriculului drept), examinarea transesofagiană intraoperatorie aduce informații prețioase atât în ceea ce privește aprecierea lungimii conductului, cât și pentru evaluarea bidimensională și Doppler a tractului de ejecție al ventriculului drept, înainte și după corecția chirurgicală, prin utilizarea secțiunii medioesofagiene longitudinale la nivelul acestuia.

Ventriculul drept cu dublă cameră (0,5–2% din malformațiile congenitale cardiace) este divizat printr-un fascicul muscular anormal într-o cameră de intrare cu presiune mare și o cameră de ieșire cu presiune joasă, acesta putând fi localizat aproape de valva pulmonară (poziție înaltă) sau mai jos, aproape de valva tricuspidă. Secțiunea transesofagiană longitudinală la 85° evidențiază obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept (**Fig. 75.12**) adiacent valvei pulmonare și stenoza valvulară pulmonară asociată. De asemenea, în secțiunea transgastrică transversală se poate vizualiza obstrucția joasă difuză, iar examinarea Doppler continuu evidențiază diferența de presiune la acest nivel.

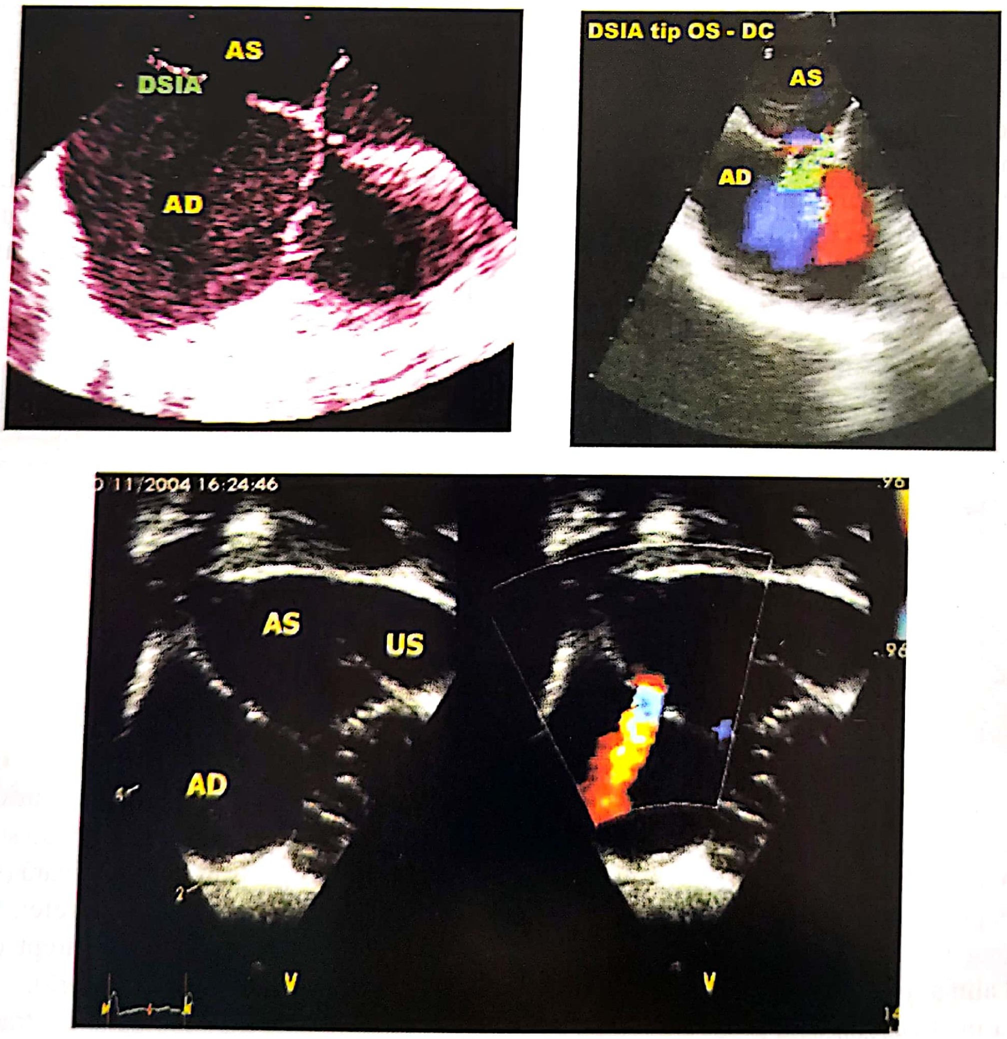


Fig. 75.12. Defecte septale interatriale – examinare transesofagiană intraoperatorie

În cazul ventriculului drept cu dublă cale de ieşire, examinarea transesofagiană evidenţiază conexiunea anormală ventriculo-arterială, ambele artere luând naştere din infundibulul ventriculului drept, precum şi prezenţa altor malformaţii congenitale cardiace asociate (defect septal interventricular, valva mitrală în paraşută). Obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept poate să apară şi la bolnavii operaţi cu tetralogie Fallot, operaţia Rastelli sau operaţia Ross prin stenoză la nivelul homogrefei.

3. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA DEFECTELOR SEPTALE

În majoritatea situaţiilor, diagnosticul preoperator al defectelor septale este posibil utilizând examinarea transtoracică şi, din acest motiv, examinarea transesofagiană intraoperatorie este rareori utilizată pentru completarea diagnosticului înainte de circulaţia extracorporeală **[5, 10, 15, 26, 29]**. În schimb, această metodă imagistică devine extrem de utilă în blocul operator imediat după sevrarea de circulaţia extracorporeală pentru urmărirea principalelor probleme ce apar după corecţia chirurgicală a defectelor septale interatriale sau interventriculare astfel:

– defectele septale reziduale (**Fig. 75.13, 75.14, 75.15, 75.16**) sau patenţa reziduală care se poate datora fie dehiscenţei precoce a peticului de pericard, fie prezenţei unui defect septal interatrial sau interventricular suplimentar care nu a fost semnalat de ecocardiografia preoperatorie sau nu a fost evidenţiat în cadrul inspecţiei chirurgicale intraoperatorii;

– insuficienţa aortică datorată plasării incorecte a peticului la nivelul defectului septal interventricular;

– insuficienţa tricuspidiană severă datorată dilatării cavităţilor drepte secundar suprasarcinii de volum.

Astfel, ecocardiografia efectuată intraoperator sau postoperator imediat, atunci când există suspiciunea unui defect septal rezidual, furnizează relaţii importante în ceea ce priveşte localizarea şi dimensiunea acestuia, precum şi despre importanţa sa hemodinamică în suprasarcina de presiune şi de volum.

De asemenea, ecocardiografia transesofagiană tranşează diagnosticul diferenţial între defectul septal interventricular restant sau un flux intertrabecular la nivelul ventriculului stâng ce poate mima această afecţiune la examenul transtoracic (**Fig. 75.17**).

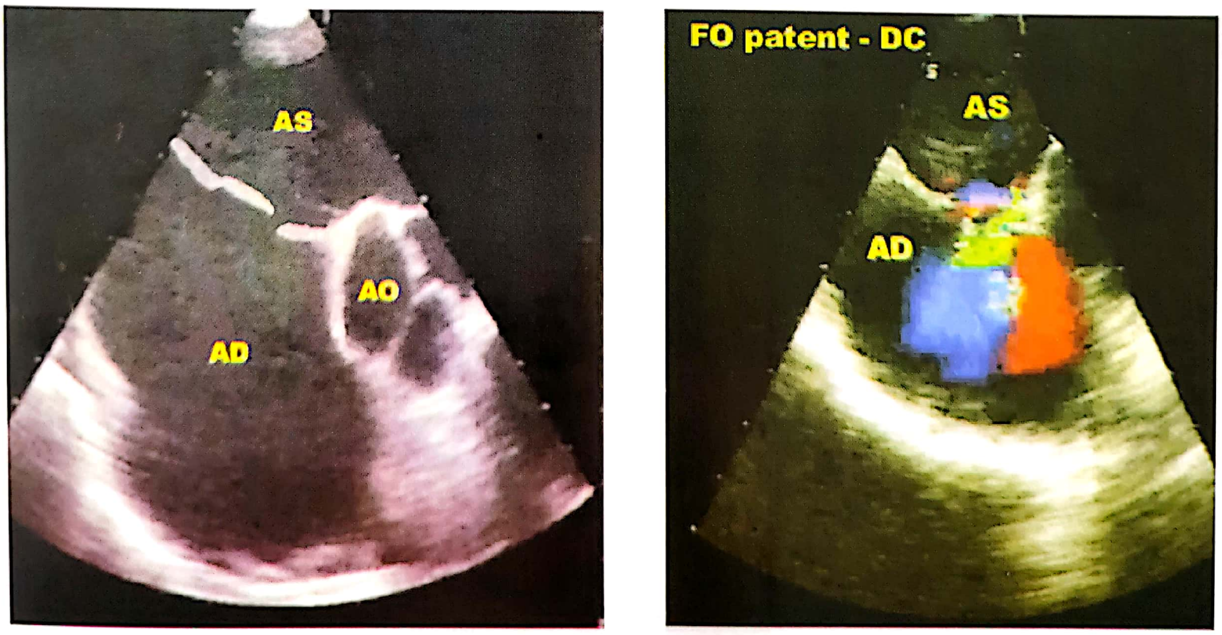


Fig. 75.13. Foramen ovale – diagnostic intraoperator

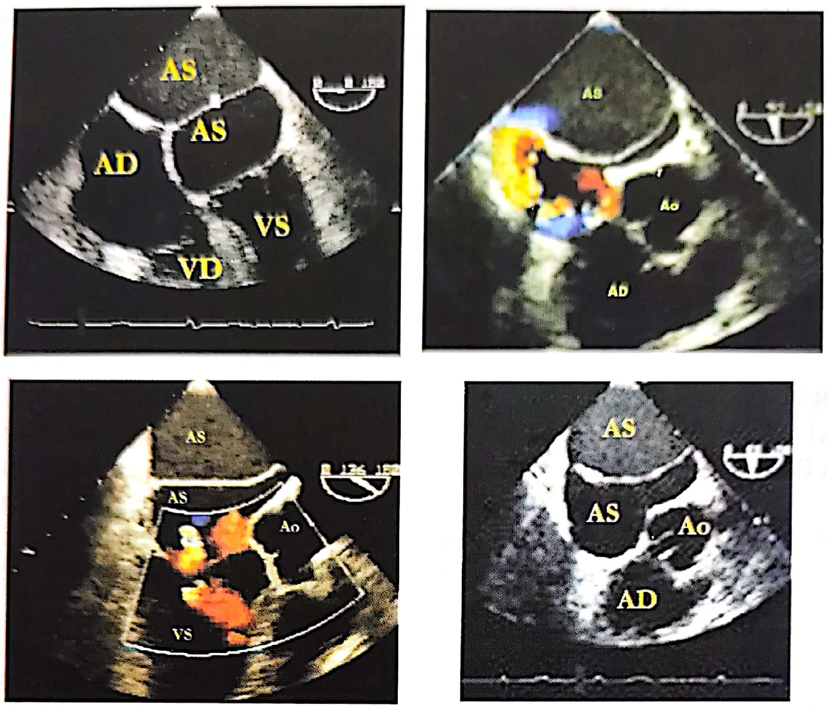

AS
AS
AD
VS
VD
AS
Ao
AD
AS
AS
Ao
VS
AS
AS
Ao
AD

Fig. 75.14. Cord triatriatum – ecocardiografie transesofagiană intraoperatorie

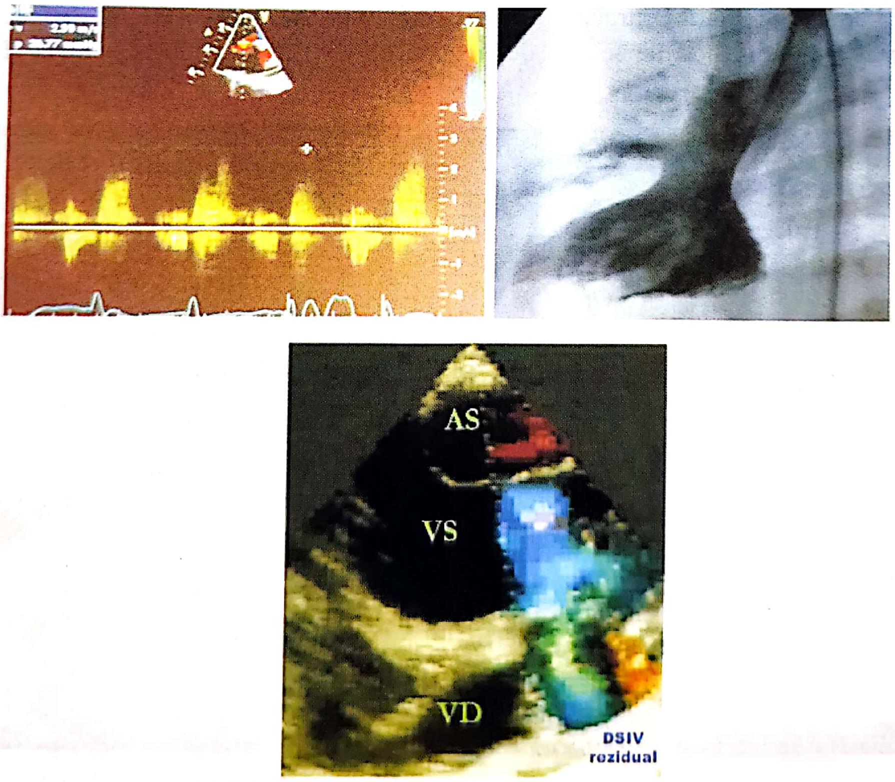

AS
VS
VD
DSIV
rezidual

Fig. 75.15. Defect septal interventricular rezidual

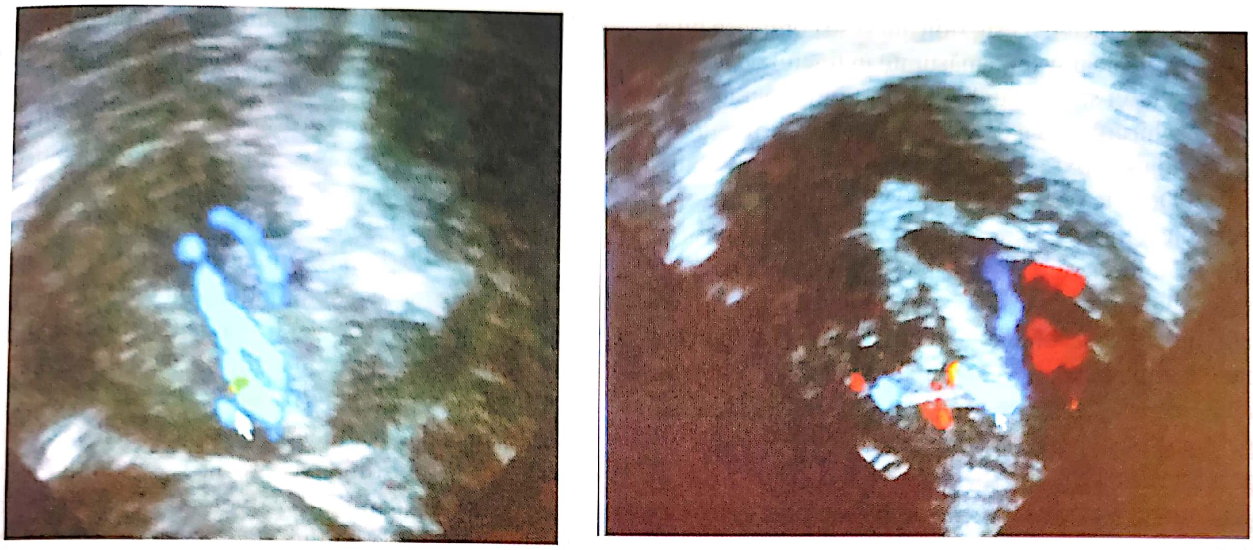


Fig. 75.16. Diagnostic diferențial flux intertrabecular - defect septal interventricular

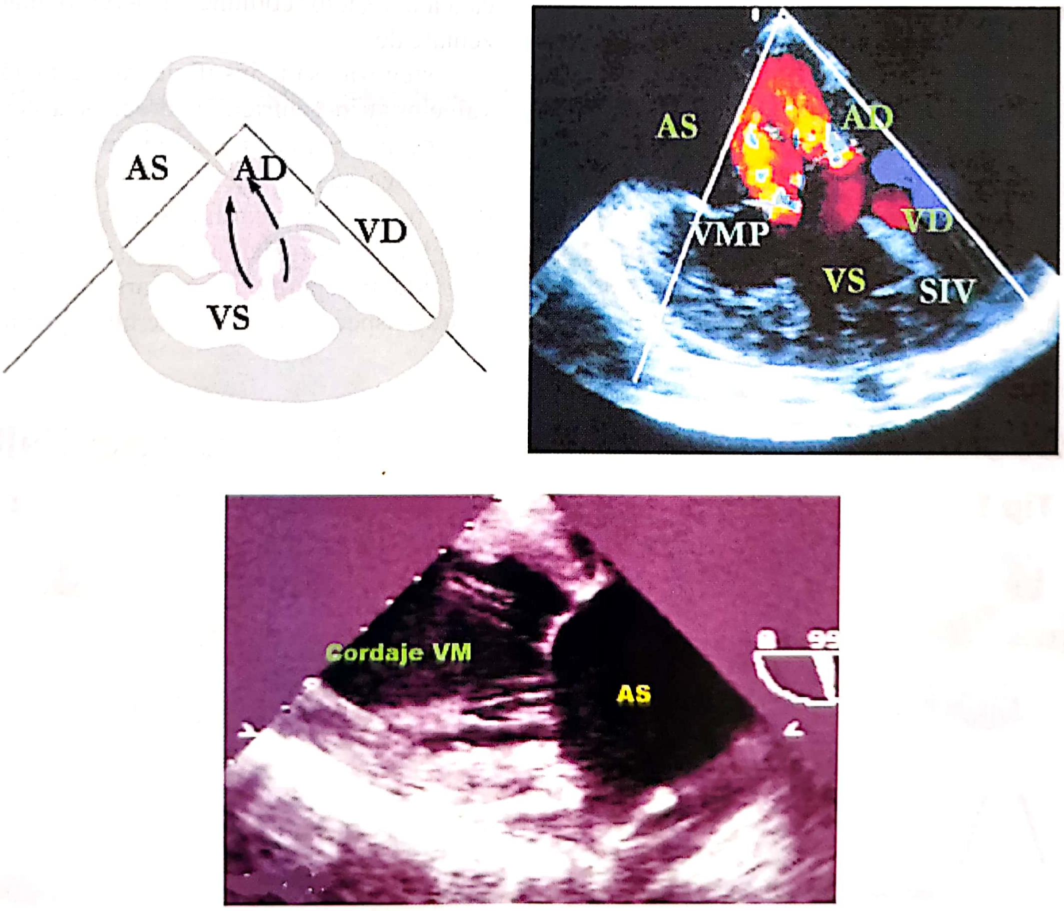

AS
AD
VD
VS
AS
AD
VMP
VD
VS
SIV
Cordaje VM
AS

Fig. 75.17. Canal atrio-ventricular comun

Acuratețea metodei este ridicată și se corelează bine cu diferențele de presiune măsurate în tractul de ejecție al ventriculului stâng sau drept direct intraoperator, cu inspecția chirurgicală a defectelor reziduale, precum și cu saturația de oxigen la nivelul arterei pulmonare [26, 31]. Detectarea defectelor reziduale îmbunătățește rezultatele clinice, prin reducerea supraîncărcărilor hemodinamice, concomitent cu scăderea riscului de hipertensiune pulmonară sau de endocardită bacteriană. Examinarea transesofagiană pentru detecția defectelor septale reziduale poate fi extrem de utilă și în secția de terapie intensivă, aceasta fiind o complicație frecventă în perioada postoperatorie imediată în chirurgia șunturilor intracardiace (**Fig. 75.15**).

Examinarea transesofagiană după sevrarea de circulația extracorporeală poate fi extrem de utilă în cazul prezenței de defecte septale interventriculare multiple, care pot să scape diagnosticului preoperator.

De asemenea, postoperator imediat, identificarea unui canal arterial permeabil asociat defectului septal interventricular, necunoscut din perioada preoperatorie, poate salva viața pacientului. Diagnosticul acestuia după închiderea defectului septal interventricular este mai facilă datorită reducerii presiunilor și rezistențelor pulmonare.

De asemenea, ecocardiografia este o examinare utilă în cadrul defectelor comune atrio-ventriculare (**Fig. 75.18**), ale căror principale caracteristici morfologice constau în: defect septal la nivel atrial sau ventricular, inel comun al valvelor atrio-ventriculare dreaptă și stângă, elongarea tractului de ejecție al ventriculului stâng. Valva atrio-ventriculară comună stângă este în general îngroșată, poate prezenta două orificii sau poate avea un aspect în parașută. Astfel, în corecția chirurgicală a canalului atrio-ventricular comun, examinarea transesofagiană bidimensională este utilizată intraoperator înainte de bypass-ul cardio-pulmonar pentru definirea morfologiei și a modului în care sunt atașate cordajele valvelor atrio-ventriculare (straddling, overriding), pentru aceasta fiind utilizată secțiunea transgastrică două camere (**Fig. 75.18**).

De asemenea, examinarea Doppler color și continuu este utilă pentru estimarea corectă a severității regurgitării existente la nivelul valvelor atrio-ventriculare, pentru evidențierea jetului de regurgitare mitrală utilizându-se secțiuni longitudinale, precum și pentru evaluarea presiunilor intraventriculare și pulmonare. Principalele probleme ce apar după corecția chirurgicală a defectelor comune atrio-ventriculare sunt reprezentate de:

– stenoza sau insuficiența restantă la nivelul valvelor atrio-ventriculare drepte sau stângi;

– obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng;

– defect septal interventricular restant prin dehiscența peticului pericardic sau prin prezența unui defect septal interventricular adițional nesemnalat de ecocardiografia preoperatorie sau care nu a fost evidențiat în cadrul inspecției chirurgicale intraoperatorii.

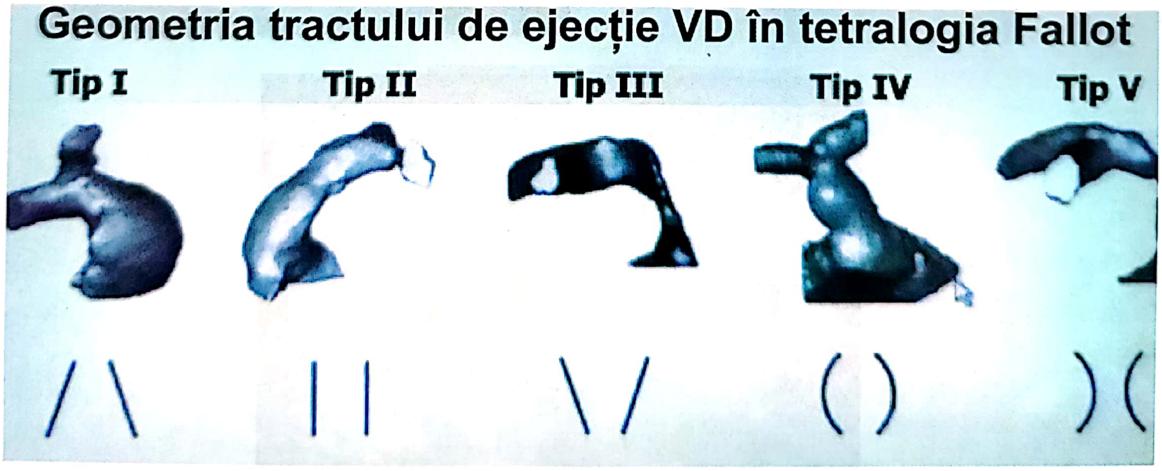


Fig. 75.18. Tipuri morfologice principale tract de ejecție ventricul drept în tetralogia Fallot

4. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA TETRALOGIEI FALLOT

Examinarea transesofagiană intraoperatorie efectuată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar la pacienţii cu tetralogie Fallot poate aduce informaţii suplimentare pentru completarea diagnosticului, evidenţiind atât alinierea defectuoasă a septului interventricular cu ajutorul imaginilor bidimensionale, cât şi aprecierea direcţiei şuntului utilizând examinarea Doppler color.

Ecocardiografia intraoperatorie devine extrem de utilă însă după sevrarea de circulaţia extracorporeală **[23, 27]** la pacienţii la care s-a practicat corecţia chirurgicală a tetralogiei Fallot când aceasta trebuie să urmărească următoarele elemente:

– tractul de ejecţie al ventriculului drept (**Fig. 75.19**) pentru detecţia unei eventuale obstrucţii reziduale sau a regurgitării valvulare restante. Examinarea transesofagiană permite determinarea gradientului la nivelul tractului de ejecţie al ventriculului drept în tetralogia Fallot cu stenoză infundibulară importantă, prin utilizarea secţiunilor longitudinale, atât înainte, cât şi după corecţia chirurgicală. Diferenţa de presiune restantă între ventriculul drept şi artera pulmonară este cuprinsă între 25 şi 35 mm Hg la majoritatea pacienţilor la care se practică corecţia chirurgicală a tetralogiei Fallot, iar în cazul unor valori mai mari poate fi necesară reintervenţia:

– evaluarea arterelor pulmonare;

– aprecierea funcţiei ventriculului drept;

– depistarea eventualelor şunturi reziduale, la aproximativ 15% dintre pacienţii operaţi existând posibilitatea să apară defecte septale interventriculare reziduale în urma intervenţiei chirurgicale. Acestea sunt detectate cu acurateţe crescută utilizând examinarea Doppler color, continuu şi pulsatil şi, astfel, pot fi corectate încă din blocul operator;

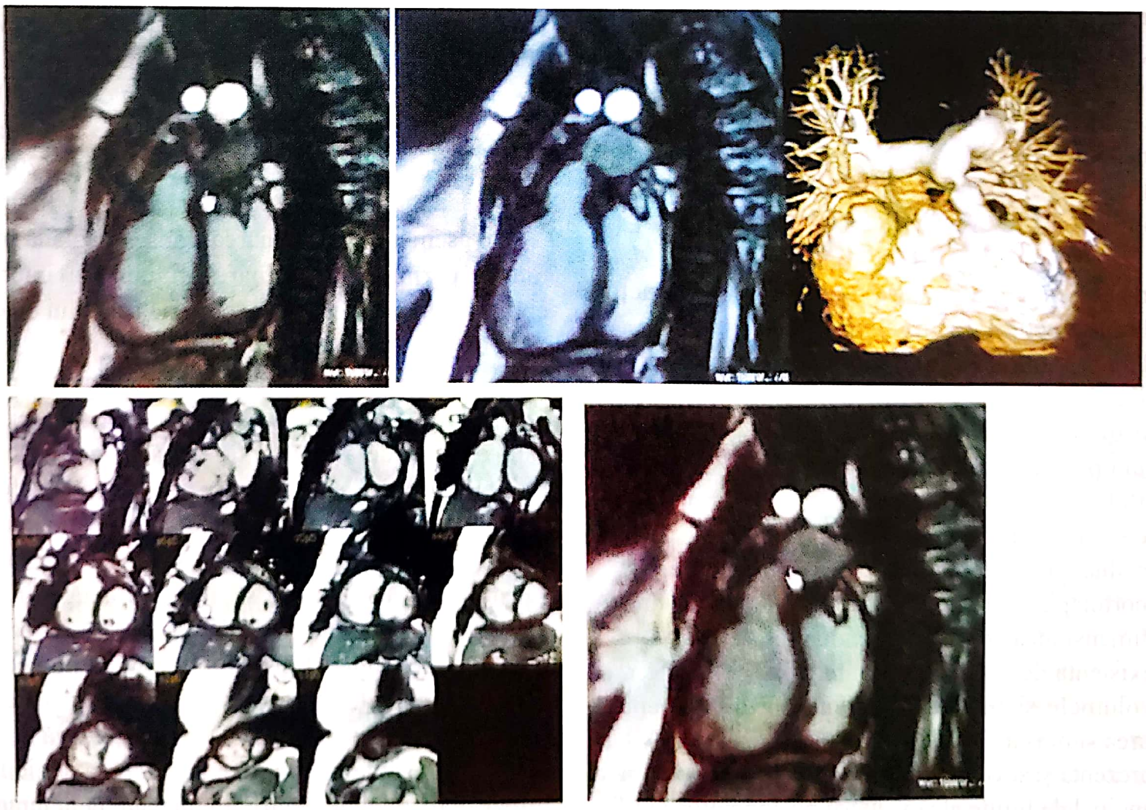


Fig. 75.19. Tetralogia Fallot - RMN

– evaluarea şuntului Blalock-Taussig;

– aspectul restrictiv la nivelul ventriculului drept care apare la peste 50% dintre pacienţii cu corecţie chirurgicală a tetralogiei Fallot, corelându-se semnificativ cu tipul de corecţie prin petic transanular. Acest tip de pattern determină reducerea debitului la nivelul cordului drept, cu creşterea duratei şederii în secţia de terapie ntensivă (între 7 şi 10 zile) şi se corelează semnificativ cu existenţa restricţiei tardive la nivelul ventriculului drept, aceasta asociindu-se tardiv postoperator cu disfuncţie diastolică importantă, reducerea intervalului PR şi a raportului cardiothoracic.

Aspectul restrictiv la nivelul ventriculului drept este evaluat cu ajutorul examinării Doppler şi se caracterizează prin:

– creşterea fluxului retrograd la nivelul venei cave superioare şi a venelor hepatice;

– reducerea timpului de decelerare a undei E;

– flux diastolic retrograd la nivelul truchiului arterei pulmonare (sistola atrială).

Examinarea ecocardiografică pune şi indicaţia de reintervenţie după corecţia chirurgicală a tetralogiei Fallot, aceasta fiind reprezentată în principal de:

– complicaţii la nivelul tractului de ejecţie al ventriculului drept (75%);

– insuficienţă pulmonară severă (40%);

– diverse probleme la nivelul conductului (22%);

– obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept (8%);

– insuficienţă pulmonară severă şi obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept (5%);

– defect septal interventricular restant cu şunt semnificativ prin dehiscenţa peticului (10%);

– insuficienţă tricuspidiană severă (5%);

– şunt patent Blalock-Taussig (5%).

Astfel, evaluarea ecocardiografică pe termen lung trebuie să cuprindă:

– evaluarea funcţionalităţii valvei pulmonare;

– morfologia tractului de ejecţie al ventriculului drept;

– dimensiunea arterelor pulmonare;

– existenţa de şunturi reziduale;

– volumele şi funcţia ventriculului drept (pentru evaluarea suprasarcinii de volum sau presiune);

– prezenţa şi severitatea insufucienţei tricuspidiene.

Principalele limite ale evaluării postoperatorii utilizând metoda ecocardiografică sunt reprezentate de fereastra ecografică deficitară, evaluarea semicantitativă a severitaţii regurgitării pulmonare şi acurateţea limitată a metodei pentru evaluarea funcţiei şi volumelor ventriculului drept. Astfel, utilizarea ecografiei de contrast sau a procedeului a II-a armonică , a ecografiei tridimensionale sau a Doppler-ului tisular poate să aducă reale îmbunătăţiri în evaluarea pacientului cu tetralogie Fallot operat. Rezonanţa magnetică nucleară prezintă avantaje faţă de examinarea ecografică, reprezentate în principal de faptul că nu există limitare în ceea ce priveşte fereastra acustică, permite măsurători cantitative de acurateţe superioară pentru dimensiunea şi funcţia ventriculară, pentru cuantificarea fluxului sangvin sau a severităţii regurgitării pulmonare, dă acces la o vizualizare clară a tractului de ejecţie al ventriculului drept şi a arterelor pulmonare, făcând posibilă o urmărire corespunzătoare a pacienţilor cu tetraloge Fallot operaţi. (**Fig. 75.20**).

Evaluarea pe termen lung în ceea ce priveşte stratificarea riscului şi prognosticul trebuie să aibă în vedere:

– volumele şi performanţa sistolică a VD, acestea fiind un factor important de predicţie pentru evoluţia nefavorabilă (Kauh et al. „Circulation" 2004);

– definirea valorilor prag pentru înlocuirea VP: diametru telediastolic VD/m2) (Therrien e al., „Am J Cardiol" 2005, Geva et al., „Pediatr Card Surg Ann", 2006);

– evaluarea remodelării după interventa chirurgicală.

De asemenea, examinarea transesofagiană preoperatorie permite determinarea tipului de intervenţie chrurgicală în funcţie de geometria tractului de ejecţie VD (**Fig. 75.19**).

În concluzie, evaluarea ecocardiografică a pacienţilor după corecţia chirurgicală a tetralogiei Fallot este extrem de importantă, aceasta contribuind la creşterea ratei de supravieţuire prin detecţia defectelor reziduale, stratificarea riscului şi alegerea momentului optim pentru reintervenţie. De asemenea, evaluarea acestor pacienţi trebuie să fie completă prin ECG, studio electrofiziologic, RMN şi test de efort, în ultimul timp tehnicile disponibile fiind dintre cele mai variate. Medicului îi revine sarcina să aleagă combinaţia ideală de teste diagnostice, să înţeleagă rezulatatele obţinute, integrându-le în înţelegerea clinicii, şi să utilizeze rezultatele pentru un management terapeutic corect.

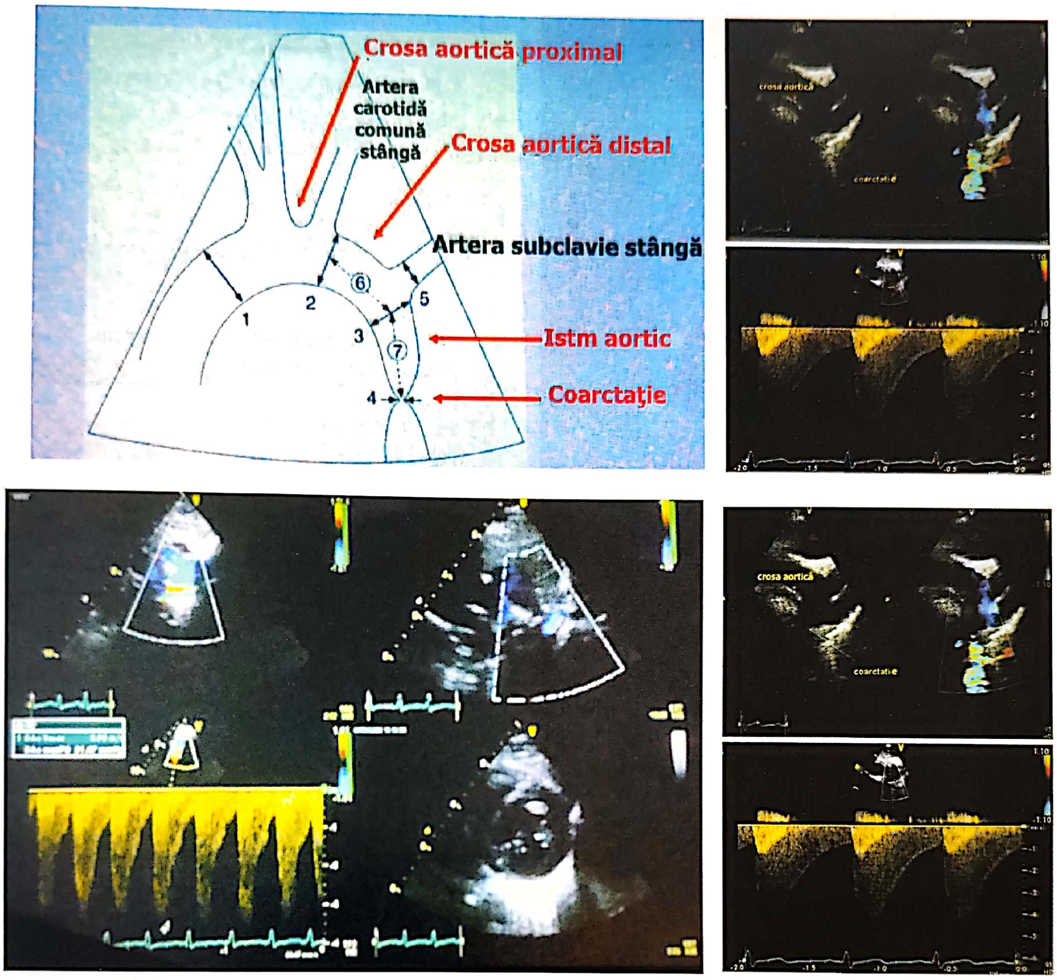


Fig. 75.20. Ecografia pentru evaluarea coarctației de aortă

5. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA COARCTAȚIEI DE AORTĂ

Ecocardiografia este foarte utilă în umărirea nou-născuților și a copiilor după corecția chirurgicală a coarctației de aortă, dar este mai puțin utilă la adolescenți și adulți, datorită limitelor date de imagine, la aceștia fiind deseori necesară pentru o evaluare corectă rezonanța magnetică nucleară. Combinarea tehnicilor imagistice ținând cont de circumstanțele individuale este mai bună decât folosirea angiografiei care este rezervată tehnicilor intervenționale.

Principalele măsurători ecografice necesare pentru evaluarea pacienților cu coarctație de aortă includ determinarea exactă a dimensiunii porțiunii proximale și distale a crosei, precum și a istmului aortic, și evaluarea gradientului la nivelul coarctației (**Fig. 75.21**). Dacă nu este reparată la timp, se dezvoltă artere colaterale foarte bogate (**Fig. 75.22**), care determină diminuarea diferenței de presiune măsurată la examinarea Doppler continuu la locul coarctației. De asemenea, examinarea ecografică evidențiază defectele congenitale care se asociază frecvent cu coarctația de aortă: hipoplazia de arc aortic (70% dintre pacienți), bicuspidia aortică (50% dintre pacienți), stenoza aortică valvulară, hipoplazia de ventricul stâng sau complexul Shone, defectul septal interventricular și artera subclavie dreaptă aberantă (5%).

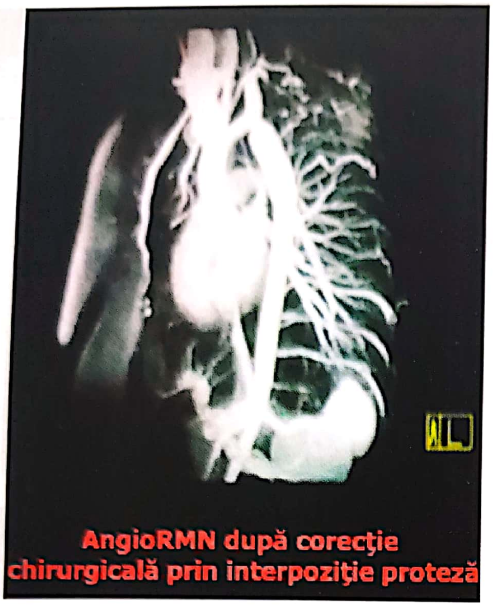

AngioRMN după corecţie chirurgicală prin interpoziţie proteză

Fig. 75.21. Angio-RMN la un pacient cu coarctație de aortă cu colaterale bogate

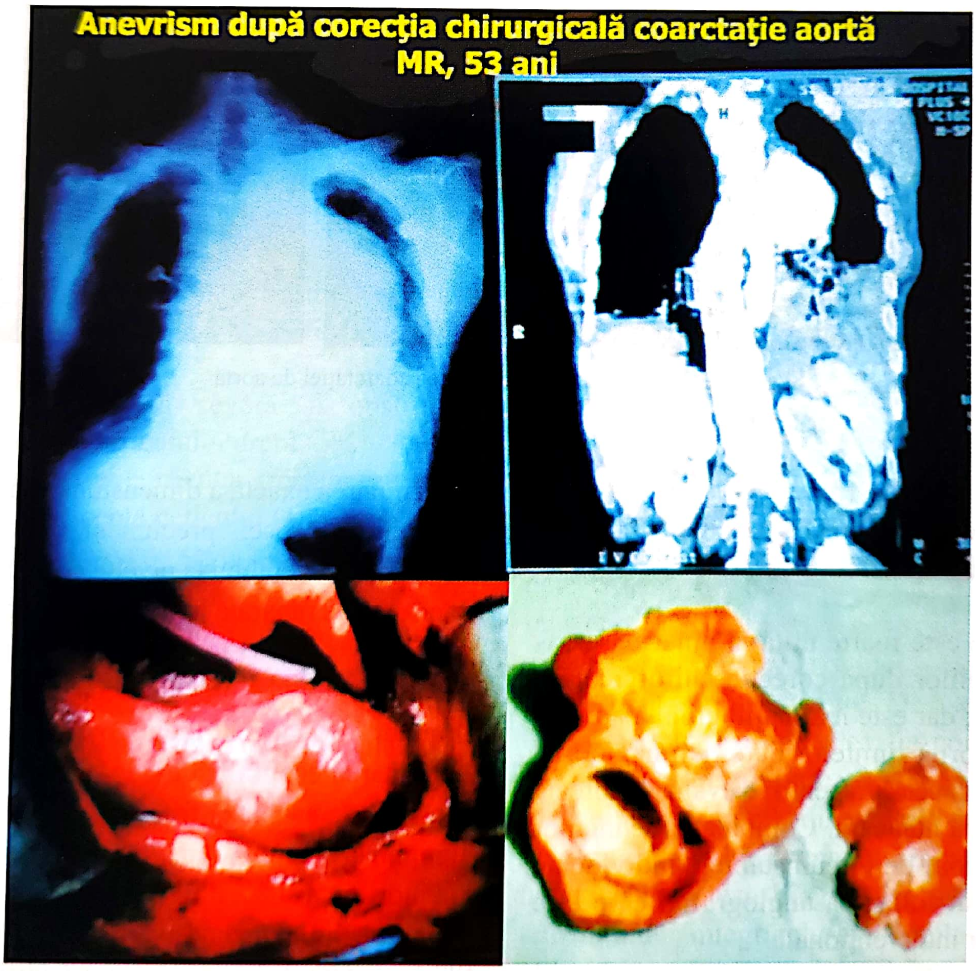

Anevrism după corecţia chirurgicală coarctaţie aortă
MR, 53 ani

Fig. 75.22. Anevrism postcorecție chirurgicală coarctație de aortă

Principalele sechele care pot să apară după corecția chirurgicală a coarctației de aortă sunt: coarctația reziduală sau recurentă, anevrism la locul de reparare (**Fig. 75.23**), disecție tardivă proximal sau distal de locul de reparare, stenoză sau regurgitare la nivelul valvei aortice, dilatare aorta ascendentă, hipertrofie de ventricul stâng cu alterarea funcției acestuia sau prezența unui defect septal interventricular nedescoperit la momentul intervenției chirurgicale.

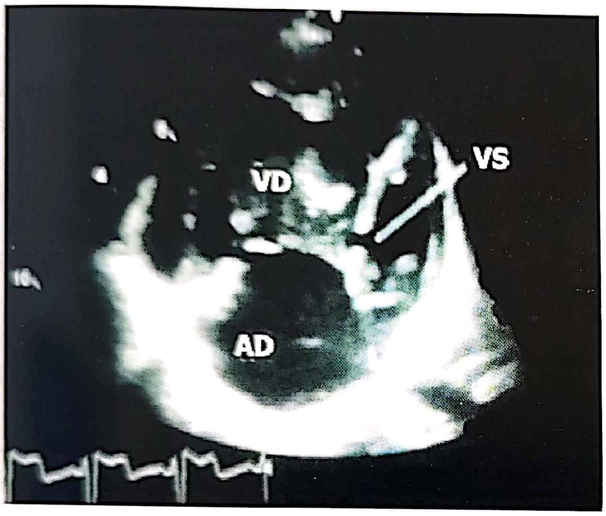


Fig. 75.23. Hipoplazie valvulară mitrală

6. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA LEZIUNILOR VALVULARE CONGENITALE

6.1. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale mitrale

Anomaliile valvulare mitrale congenitale nu reprezintă o patologie foarte frecventă, existând posibilitatea să nu aibă implicații funcționale și întâlnindu-se rar ca leziuni izolate. Valva mitrală normală este valva AV stângă situată la intrarea în ventriculul stâng, fiind o valvă cu două cuspe și doi mușchi papilari, fără atașamente septale. Pornind de la aceste elemente definitorii ale valvei mitrale normale, principalele anomalii congenitale la nivelul valvei mitrale pot fi sintetizate astfel:

– anomalii ale cuspelor valvulare: cuspe prea mici sau prea mari, cu cleft sau fuzionate, care prezintă comisuri sau orificii adiționale;

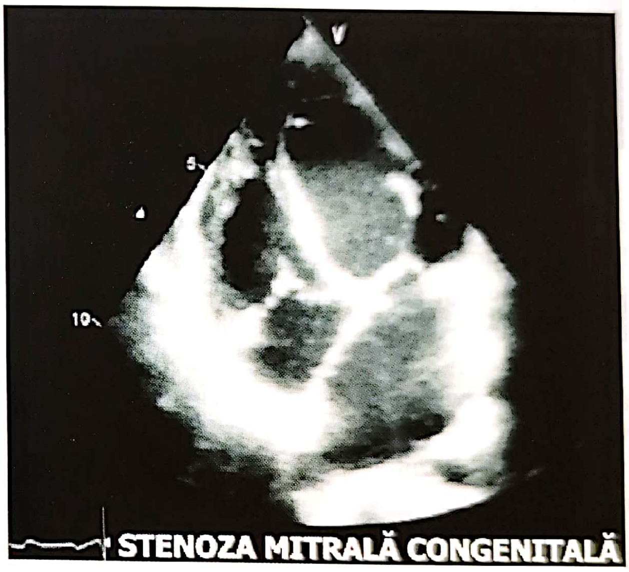
– anomalii la nivelul cordajelor valvulare: cordaje fuzate, încrucișate, scurtate sau elongate, lipsa unui grup de cordaje;

– anomalii la nivelul mușchilor papilari: hipoplazie, malpoziție, fuziune.

Astfel, principalele anomalii congenitale întâlnite la nivelul valvei mitrale sunt:

– atrezia sau hipoplazia valvei mitrale (**Fig. 75.24**);

– stenoza mitrală congenitală (**Fig. 75.25**):



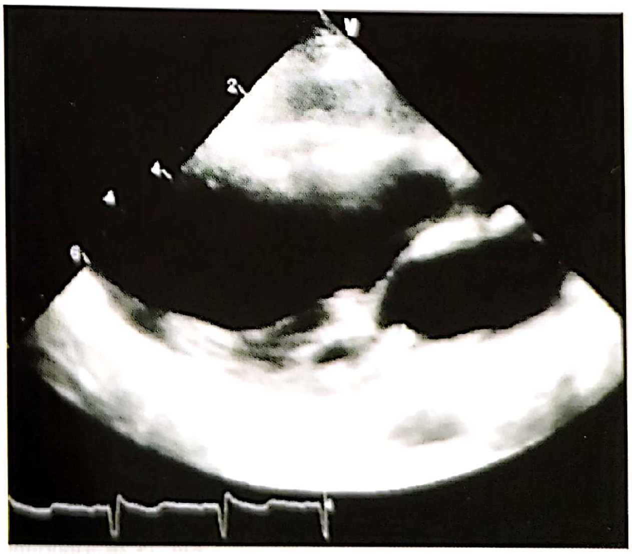


Fig. 75.24. Stenoză mitrală congenitală

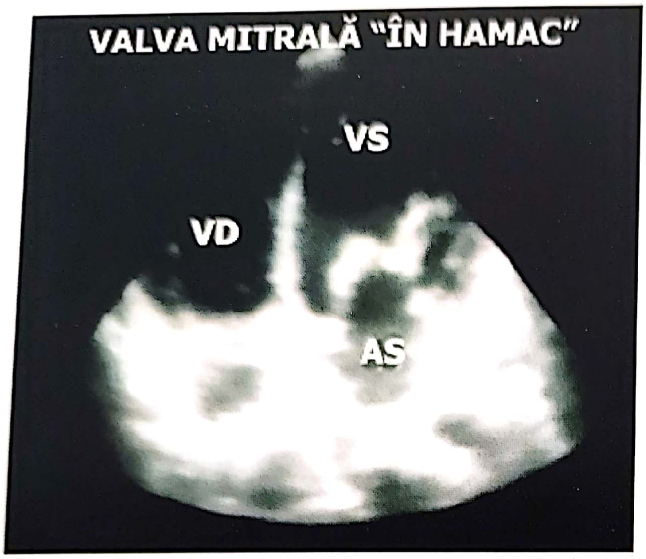


Fig. 75.25. Stenoză şi insuficienţă mitrală congenitale

□ valva mitrală „în paraşută”: fuzionarea muşchilor papilari într-unul singur sau prezenţa unui muşchi posteromedial mare cu hipoplazia muşchiului antero-lateral;

□ complexul Shone: coarctaţie de aortă cu stenoză aortică subvalvulară sau valvulară şi stenoză mitrală valvulară şi subvalvulară;

– insuficienţa mitrală prin prolaps sau cleft izolat la nivelul valvei mitrale anterioare;

– stenoza şi insuficienţa mitrală asociate: valva mitrală „în hamac” (**Fig. 75.26**).

6.2. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale aortice

Atunci cînd ne referim la leziunile congenitale aortice vorbim nu numai despre valva aortică, ci despre întregul compex valvular aortic care include inelul valvular (echivalentul tractului de ejecţie al VS situat bazal la nivelul unde se implantează sigmoidele aortice), sinusurile Valsalva, joncţiunea sino-tubulară şi primii 3 centimetri din aorta ascendentă. Astfel, principalele tipuri de leziuni ce afectează complexul valvular aortic sunt fie leziuni de sine stătătoare (stenoza şi insuficienţa aortică valvulară, stenoza aortică subvalvulară şi supravalvulară, obstrucţia aortică prin întreruperea arcului aortic sau coarctaţie de aortă), fie leziuni incluse în cadrul altor malformaţii congenitale complexe (defect septal interventricular, tetralogie Fallot, trunchi arterial comun, malformaţii cardiace cogenitale complexe, neovalvă aortică).

Astfel, stenoza aortică valvulară poate fi determinată fie de hipoplazia inelului aortic, fie de anomalii ale sigmoidelor aortice – fuziunea completă a comisurilor, displazia, ataşarea lor de peretele aortic. Similar, insuficienţa aortică valvulară se poate datora dilatării de inel aortic sau anomaliilor sigmoidelor aortice (prolaps, calitate redusă a materialului valvular, valve prea mici).

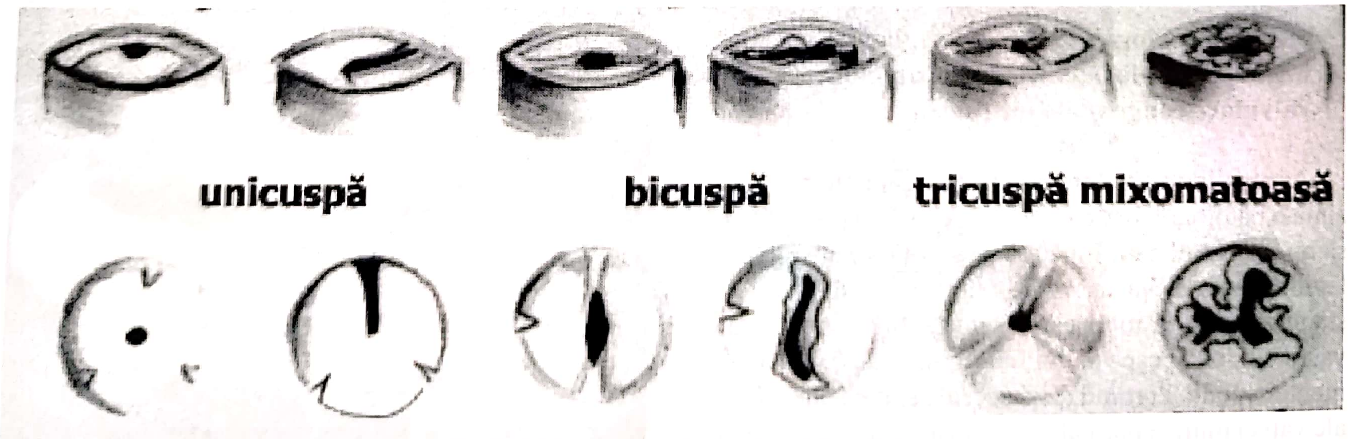


Fig. 75.26. Tipuri morfologice de valvă aortică

Astfel, valva aortică poate fi unicuspă, bicuspă sau displazică (mixomatoasă), cu cât numărul sigmoidelor este mai mic cu atât aceasta prezintă mai precoce stenoză valvulară (**Fig. 75.27**).

Valva aortică bicuspă se întâlneşte la 2% din populaţie (**Figura 75.28**), în principal exisând 3 variante morfologice:

– rafeu între cuspa coronariană dreaptă sau cuspa coronariană stângă, artera coronară dreaptă şi stângă având originea în aceeaşi sigmoidă anterior;

– rafeu între cuspa coronariană dreaptă sau cuspa coronariană stângă, artera coronară dreaptă şi stângă având originea separată;

– două valve separate.

Valva aortică cvadricuspă se întâlneşte la 0,013–0,043% din populaţie, iar valva aortică unicuspă cu stenoză aortică critică este o entitate rar întâlnită, care la aprox. 50% dintre pacienţi necesită reintervenţie după corecţia chirurgicală. Insuficienţa valvulară aortică congenitală se produce cel mai adesea prin prolapsul sigmoidelor, fiind o entitate rar întâlnită.

Stenoza aortică subvalvulară se asociază frecvent cu îngroşarea sigmoidelor aortice, bicuspidia aortică (32%) sau insuficienţă aortică uşoară (40%) (**Fig. 75.29**). De asemenea, în stenoza supravalvulară aortică sigmoidele aortice sunt deseori fuzate de diafragmul supraaortic, această malformaţie congenitală asociindu-se frecvent cu prezenţa de stenoze coronariene ostiale. (**Fig. 75.30**).

În întreruperea de arc aortic există o malaliniere către posterior a septului înfundibular, hipoplazie de inel aortic, stenoză aortică valvulară cu obstrucţie tardivă a tractului de ejecţie a ventriculului stâng (**Fig. 75.31**). Coarctaţia de aortă se asociază frecvent cu bicuspidie aortică şi dilatare de aortă ascendentă peste 4cm.

Insuficienţa aortică congenitală este o entitate frecvent întâlnită atât la pacienţii cu defect septal interventricular subaortic în care valva aortică este călare pe septul interventricular sau poate prezenta prolaps (**Fig. 75.32**), cât şi în defectul septal interventricular subpulmonar unde există prolaps al sigmoidei coronariene drepte cu insuficienţă aortică, corecţia chirurgicală fiind indicată la copiii sub 2 ani.

De asemenea, la pacienţii cu tetralogie Fallot, atrezie pulmonară sau defect septal interventricular şi trunchi arterial, valva aortică este călare pe defectul septal interventricular, tardiv dezvoltându-se dilatarea rădăcinii aortice care la 20% dintre pacienţi se asociază cu insuficienţă aortică medie.

Neovalva aortică rezultată după operaţia Ross, Norwood şi opeaţia de switch arterial poate dezvolta în timp insuficienţă aortică medie la 80% dintre pacienţi şi severă la 4% dintre aceştia.

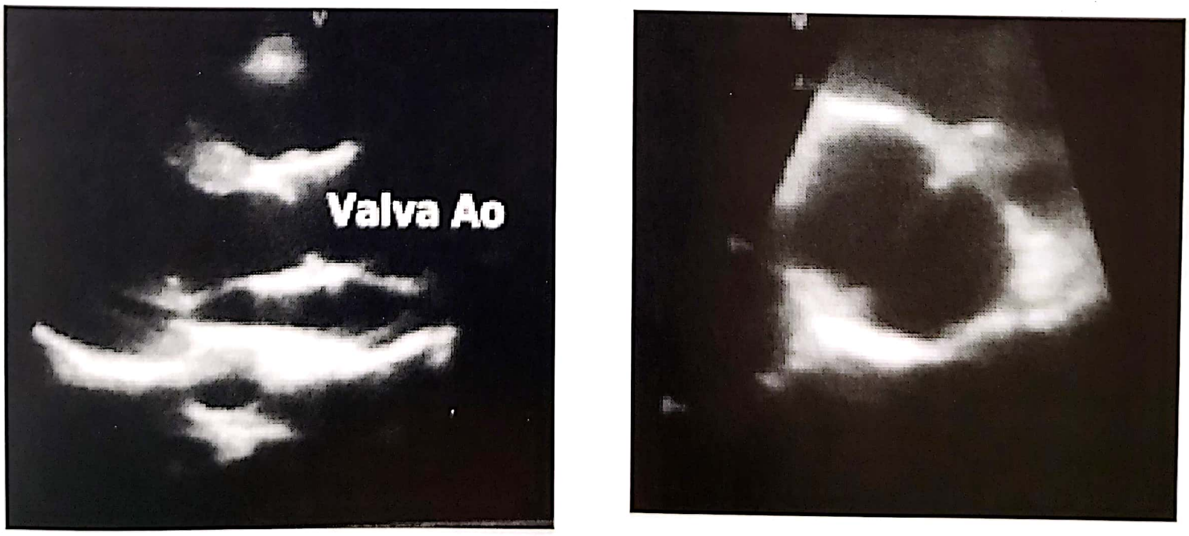


Fig. 75.27. Bicuspidie aortică

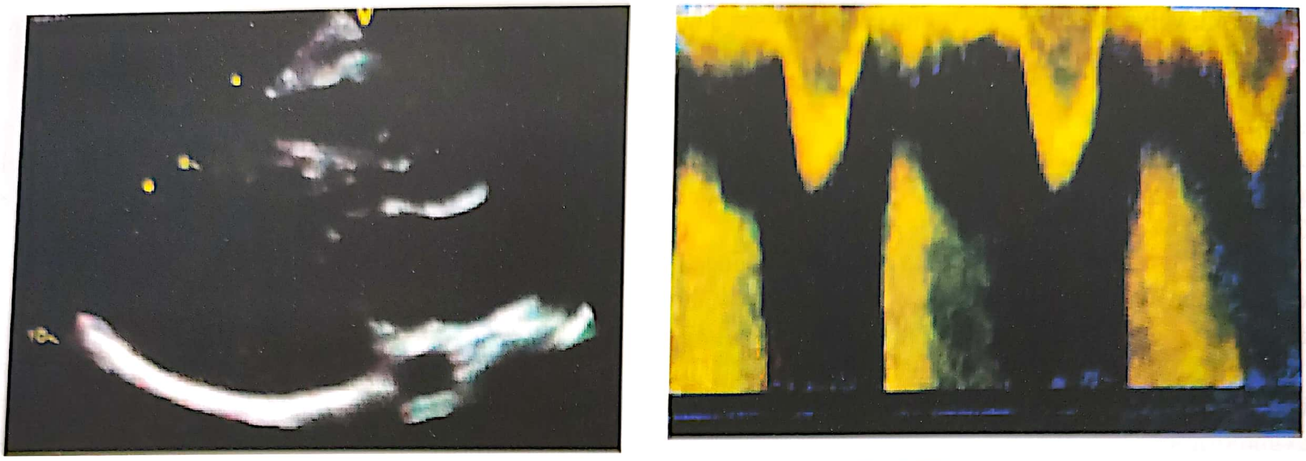


Fig. 75.28. Stenoză aortică subvalvulară – examinare 2D și CW

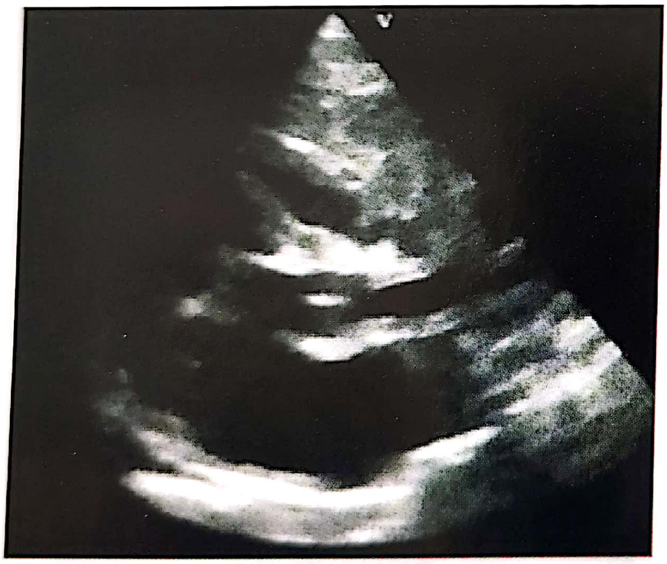


Fig. 75.29. Stenoză aortică supravalvulară – examinare 2D

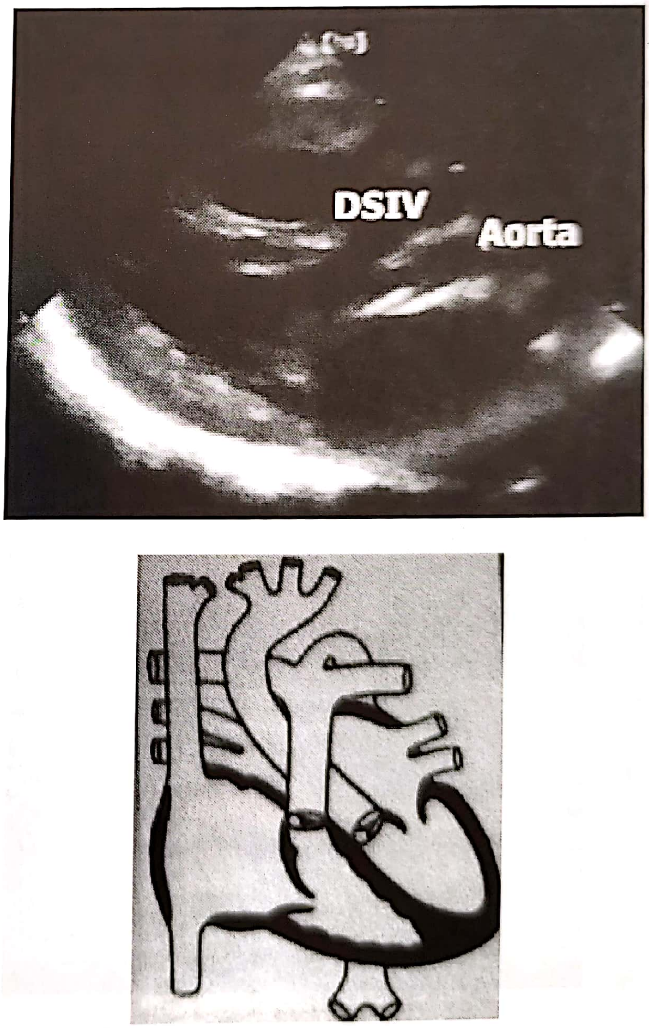
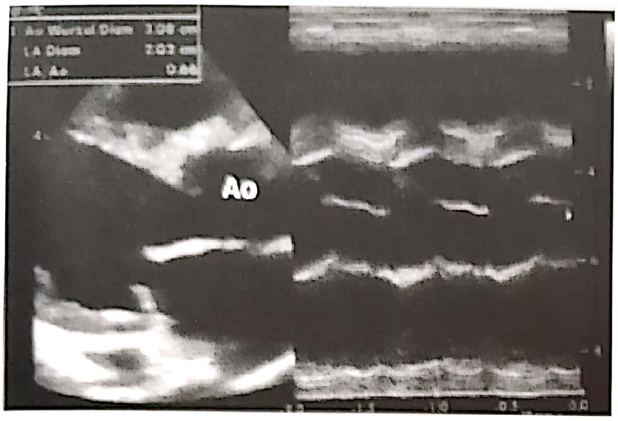


Fig. 75.30. Întrerupere de arc aortic – examinare 2D şi CW



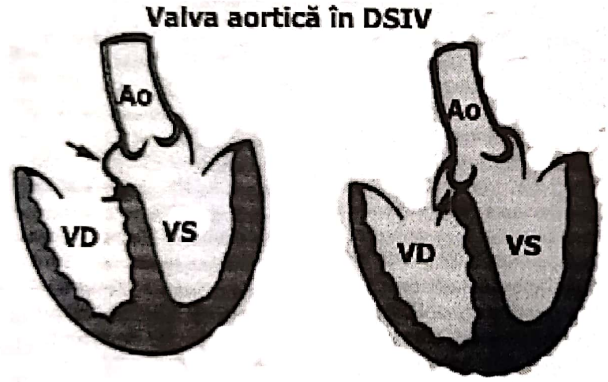


Fig. 75.31. Valva aortică în tetralogia Fallot și defectul septal interventricular

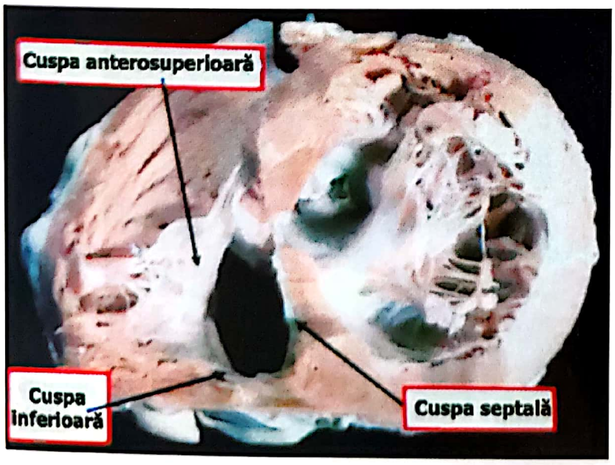


Fig. 75.32. Valva tricuspidă – secțiune anatomică

6.3. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale tricuspidiene

Anomaliile întâlnite la nivelul valvei tricuspide sunt frecvent funcționale, din acest motiv pentru alegerea conduitei teapeutice ideale (plastie de inel sau de comisuri, plastie Alfiery etc) sunt necesare cunoașterea și descrierea exacte ale mecanismului patologic.

Valva tricuspidă normală este o valvă tricuspă (cuspa anterioară, septală, posterioară), ce are atașate cordaje și mușchi papilari, fiind o parte integrantă a tractului de intrare în ventriculul drept, iar joncțiunea atrio-ventriculară este situată mai apical decât în cazul valvei mitrale.

Astfel, examinarea ecocardiografică în malformațiile congenitale ale valvei tricuspide va urmări morfologia valvulară, dimensiunile inelului tricuspidian și ale ventriculului drept, performanța sistolică și diastolică a ventriculului drept și condițiile de umplere cu evaluarea suprasarcinii de volum și de presiune. De asemenea, ecocardiografia stabilește și tipul de concordanță sau discordanță ventriculo-arterială astfel: dacă ventriculul drept este situat subpulmonar există concordanță ventriculo-arterială, iar dacă ventriculul drept este situat subaortic există discordanță ventriculo-arterială. Limitele examinării ecocardiografice în cadrul acestei patologii sunt legate de faptul că, pe de o parte, nu există nicio secțiune care să permită vizualizarea tuturor celor trei segmente ale ventriculului drept și, pe de altă parte, toate cele trei cuspe ale valvei tricusipde nu pot fi cuprinse într-o singură secțiune ecografică. Astfel, peretele anterior al ventriculului drept este vizualizat alături de cuspa anterioară a valvei tricuspide, septul interventricular alături de cuspa septală, iar secțiunea care cuprinde ficatul permite vizualizarea cuspei posterioare (**Fig. 75.33**).

Totuși, examinarea ecocardiografică rămâne principala investigație utilizată în diagnosticul anomaliilor congenitale care includ valva tricuspidă, atât în cele funcționale (insuficiența tricspidiană fiind mult mai frecventă decât stenoza), cât și în cele organice (dilatarea de inel tricspidian datorită suprasarcinii de volum, prolapsul sau restricția la nivelul valvei tricuspide – **Fig. 75.34**, boala Ebstein – **Fig. 75.35** sau displazia valvei tricuspide). De asemenea, ecocardiografia poate detecta absența conexiunii atrio-ventriculare drepte sau prezența unui atașament valvular anormal la nivelul aparatului subvalvular tricuspidian (straddling, overriding)

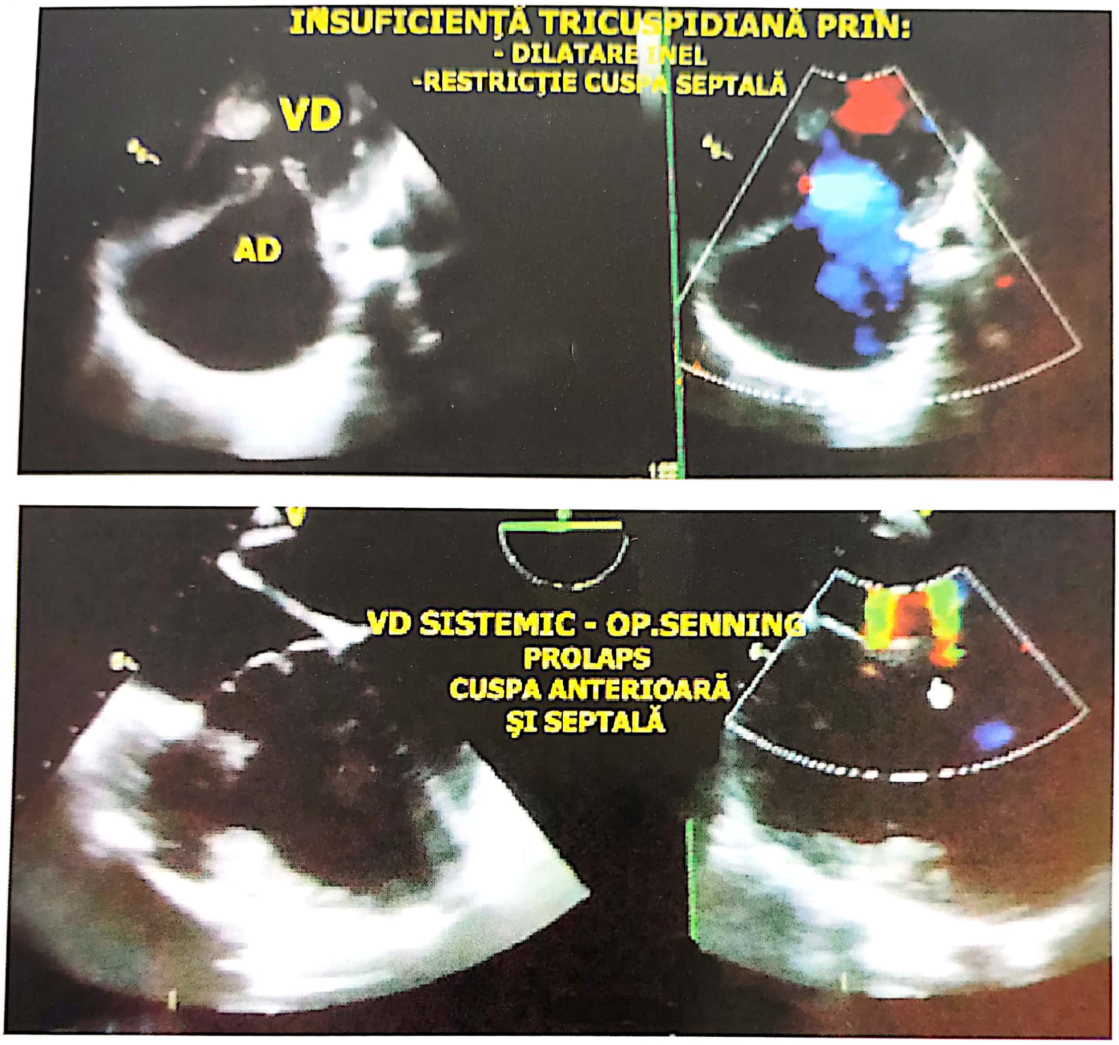

INSUFICIENȚĂ TRICUSPIDIANĂ PRIN:
- DILATARE INEL
-RESTRICȚIE CUSPA SEPTALĂ
VD
AD
VD SISTEMIC - OP.SENNING
PROLAPS
CUSPA ANTERIOARĂ
ȘI SEPTALĂ

Fig. 75.33. Insuficiență tricuspidiană prin dilatare de inel, restricție sau prolaps

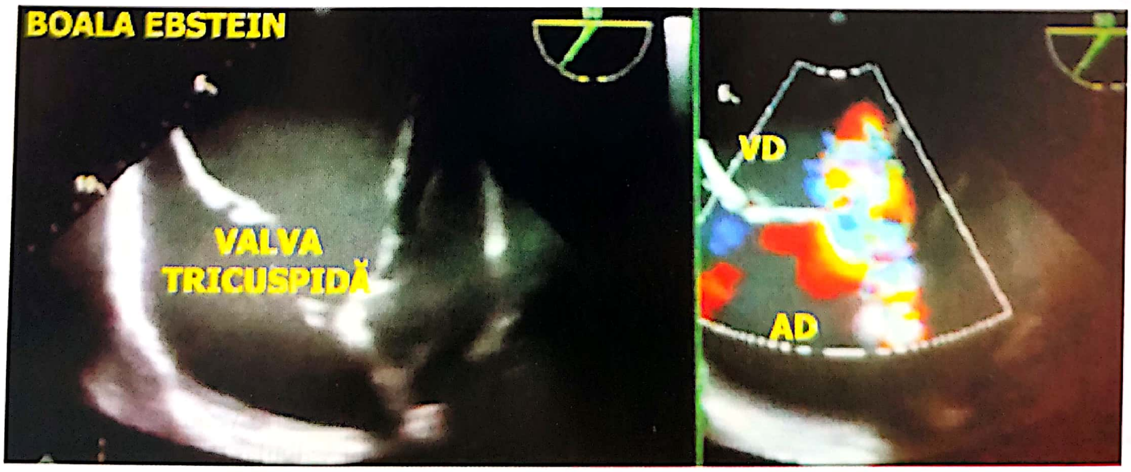

BOALA EBSTEIN
VALVA
TRICUSPIDĂ
VD
AD

Fig. 75.34. Boala Ebstein

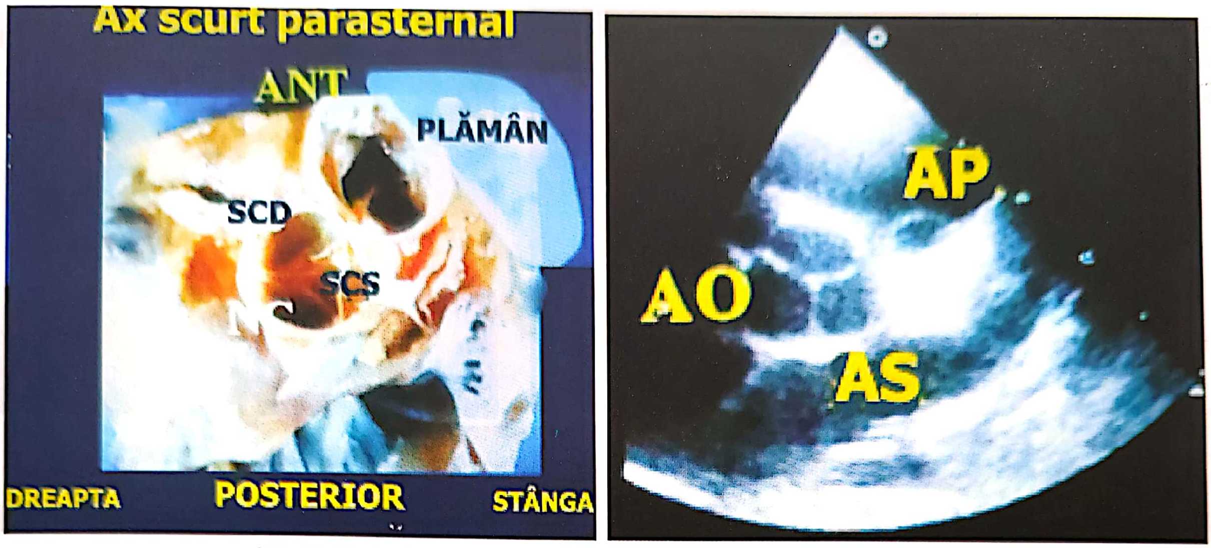


Fig. 75.35. Secţiune anatomică şi ecografică la nivelul valvei pulmonare

6.4. Ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie în chirurgia leziunilor valvulare congenitale pulmonare

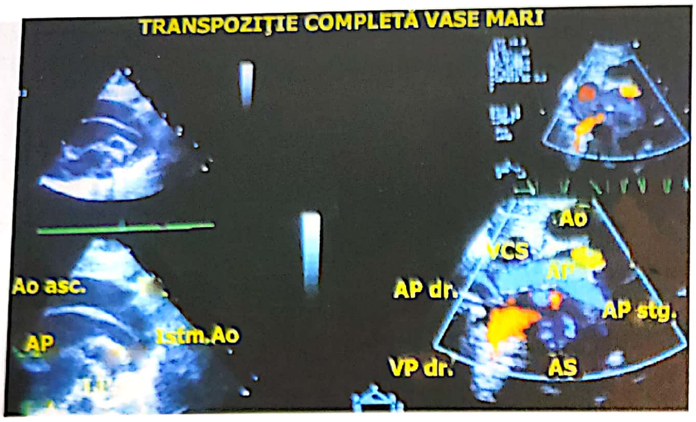
Examinarea ecocardiografică reprezintă una dintre cele mai puternice investigaţii utilizate pentru evaluarea valvei pulmonare la pacienţii cu malformaţii congenitale cardiace (**Fig. 75.36**). Astfel, ecocardiografia permite recunoaşterea formelor anatomice de poziţie şi conexiune ale valvei pulmonare, asigură selecţia precisă a candidaţilor cu stenoză pulmonară pentru valvuloplastie cu balon şi este o tehnică majoră utilizată în urmărirea valvei pulmonare în poziţie aortică după operaţia Ross sau de switch arterial. Limitele acestei investigaţii sunt însă legate de faptul că evaluarea cantitativă cu acurateţe a regurgitării pulmonare şi a volumelor ventriculului drept rămâne dificilă prin ecocardiogafie, în aceste situaţii „standardul de aur" fiind reprezentat de rezonanţa magnetică nucleară.

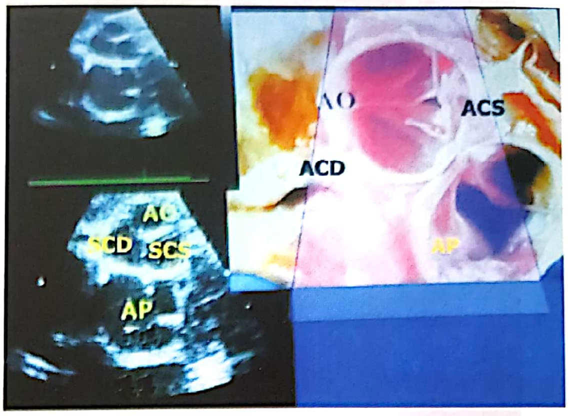
Principalele probleme cărora ecocardiografia le poate găsi răspuns în patologia congenitală a valvei pulmonare pot fi sistematizate astfel:

1. Unde este situată valva pulmonară? Localizarea valvei pulmonare poate fi normală (la joncţiunea dintre ventriculul drept şi artera pulmonară), tip situs inversus, tip discordanţă ventriculo-arterială în transpoziţia de vase mari (mai frecvent posterior, rar anterior – **Fig. 75.37**) şi tip dublă discordanţă în transpoziţia corectată de vase mari (în care valva pulmonară este situată în tractul de ejecţie al ventriculului stâng, existând o continuitate fibroasă între valva mitrală şi aceasta).
2. Cum funcţionează valva pulmonară?
3. Avem într-adevăr nevoie de valva pulmonară?
4. Este valva pulmonară un substitut bun pentru valva aortică? Ecocardiografia poate stabili dacă valva pulmonară poate fi utilizată în locul valvei aortice în operaţia de switch arterial, operaţia Ross sau ca homogrefă (**Fig. 75.38**).

Principalele malformaţii congenitale localizate la nivelul valvei pulmonare diagnosticate ecocardiografic sunt:

– stenoza valvulară pulmonară, vizualizată cu mare acurateţe din secţiune subcostală, în care indicaţia de tratament chrurgical, intervenţional sau conservator se pune pe baza gradientului existent între ventriculul drept şi artera pulmonară. Examinarea ecocardiografică poate evidenţia fie o valvă pulmonară în dom, cu mobilitate redusă (80% dintre pacienţi – **Fig. 75.39**), fie o valvă pulmonară displazică, mixomatoasă, îngroşată, cu îngustare de inel (20% dintre pacienţi – **Fig. 75.40**), sau, în tetralogia Fallot, o valvă pulmonară bicuspă cu inel mic. Practic în ultimii ani, în stenoza valvulară pulmonară chirurgia a fost înlocuită de valvuloplastie, cu excepţia valvei pulmonare displazice când este necesară intervenţa chirurgicală corectivă;


TRANSPOZIŢIE COMPLETĂ VASE MARI
Ao asc.
AP
Istm.Ao
AP dr.
VCS
Ao
AP
AP stg.
VP dr.
AS


AO
ACS
ACD
AP
AO
SCD
SCS
AP

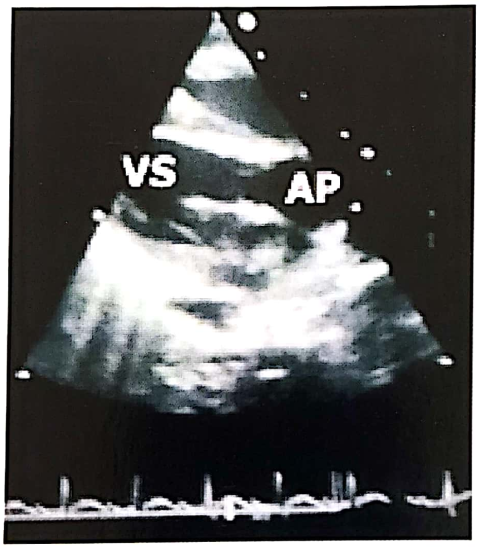


Fig. 75.36. Valva pulmonară în transpoziția completă de vase mari

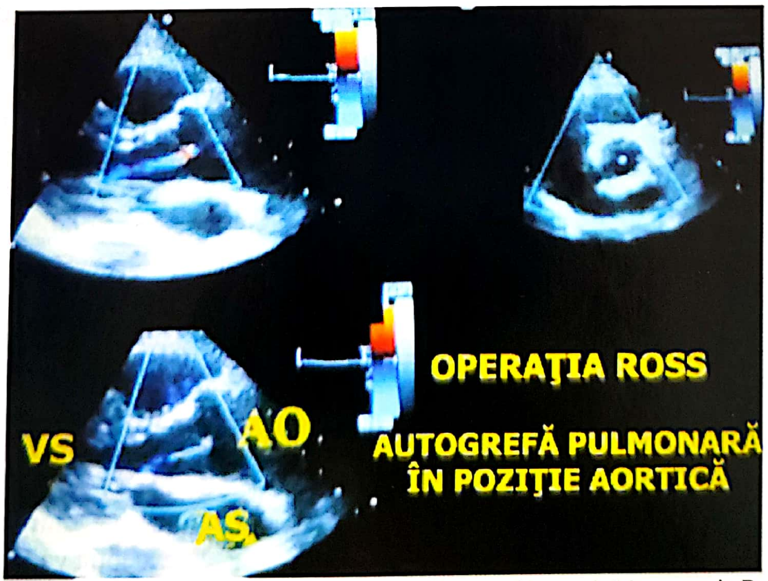

OPERAŢIA ROSS
AUTOGREFĂ PULMONARĂ
ÎN POZIŢIE AORTICĂ
VS
AO
AS

Fig. 75.37. Valvă pulmonară utilizată ca autogrefă în poziție aortică în operația Ross

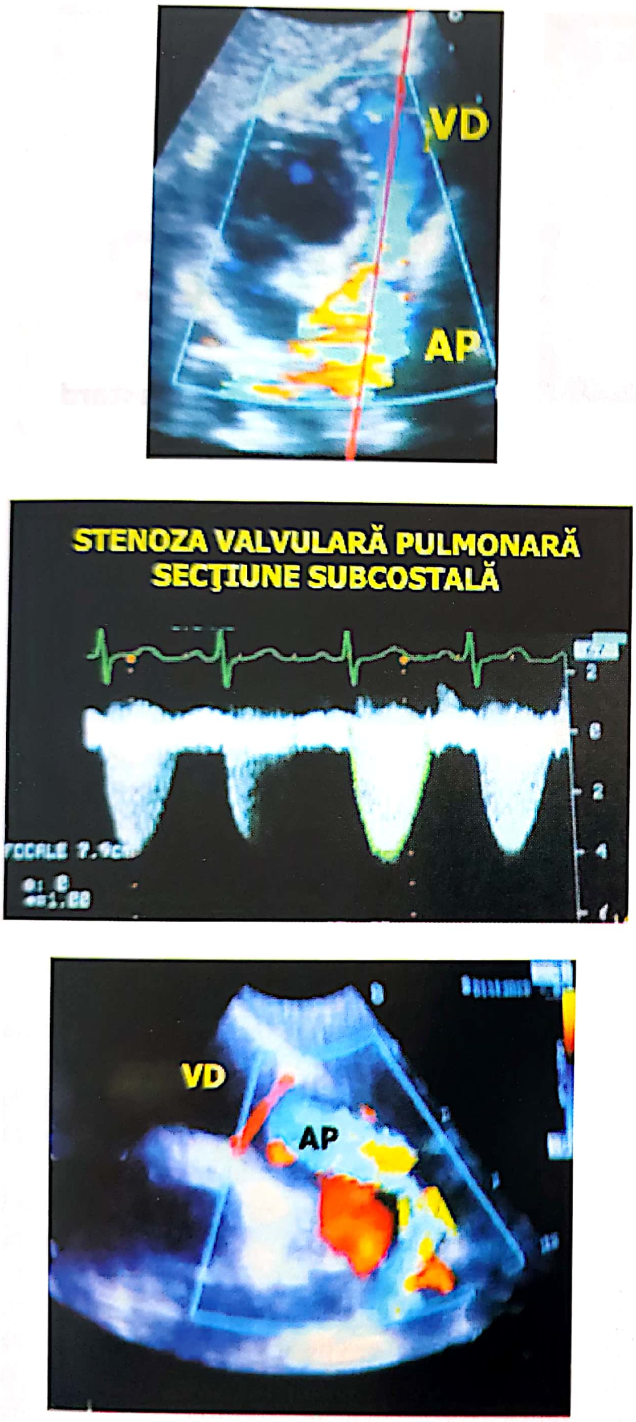

VD
AP
STENOZA VALVULARĂ PULMONARĂ
SECŢIUNE SUBCOSTALĂ
VD
AP

Fig. 75.38. Stenoză valvulară pulmonară

– insuficienţa pulmonară, situaţie în care presiunea sistolică în artera pulmonară poate fi estimată ecografic utilizând ecuaţia Masuyama: PSA Pmedie= 4*(velocitate maximă regurgitare pulmonară) **[2]**;

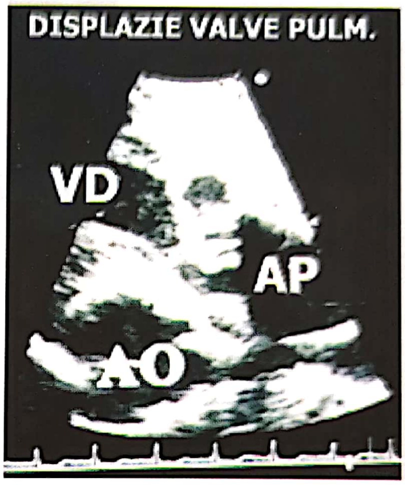

DISPLAZIE VALVE PULM.
VD
AP
AO

Fig. 75.39. Displazia de valvă pulmonară

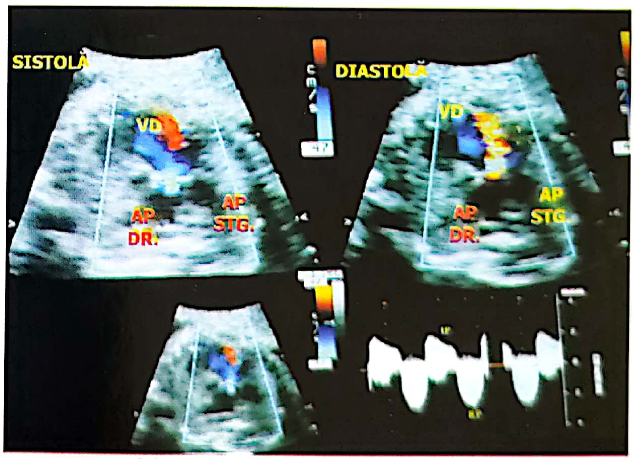

SISTOLĂ
VD
AP DR.
AP STG.
DIASTOLĂ
VD
AP DR.
AP STG

Fig. 75.40. Absenţa valvei pulmonare

– absenţa valvei pulmonare, al cărei diagnostic este foarte dificil utilizându-se doar metoda ecografică, „standardul de aur” fiind rezonanţa magnetică nucleară **(Fig. 75.41)**.

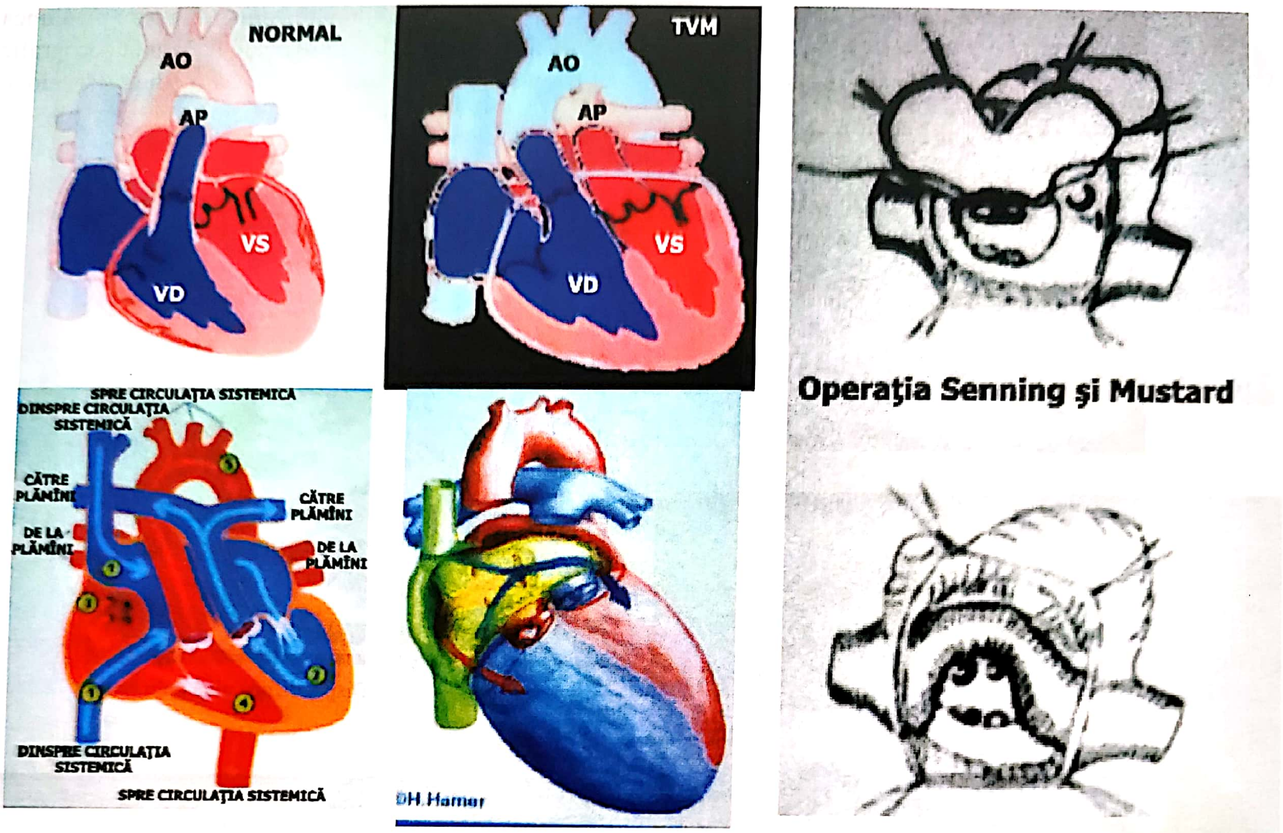

NORMAL
AO
AP
VS
VD
TVM
AO
AP
VS
VD
Operaţia Senning şi Mustard
SPRE CIRCULAŢIA SISTEMICĂ
DINSPRE CIRCULAŢIA SISTEMICĂ
CĂTRE PLĂMÎNI
DE LA PLĂMÎNI
CĂTRE PLĂMÎNI
DE LA PLĂMÎNI
DINSPRE CIRCULAŢIA SISTEMICĂ
SPRE CIRCULAŢIA SISTEMICĂ
©H.Hamer

Fig. 75.41. Transpoziţia de vase mari – operaţia tip Sennng sau Mustard, reprezentare schematică

7. ECOCARDIOGRAFIA TRANSESOFAGIANĂ INTRAOPERATORIE ÎN CHIRURGIA MALFORMAŢIILOR CONGENITALE COMPLEXE

Utilizarea ecocardiografiei transesofagiene intraoperator în cazul intervenţiilor chirurgicale ce se adresează malformaţiilor congenitale complexe poate furniza informaţii extrem de importante înainte de bypass-ul cardio-pulmonar privind anumite detalii morfologice ce pot completa diagnosticul şi pot modifica strategia chirurgicală. De asemenea, după sevrarea de circulaţia extracorporeală, examinarea ecocardiografică permite evaluarea corectitudinii corecţiei prin excluderea sau identificarea şunturilor intracardiace reziduale sau a regurgitărilor valvulare restante.

În **transpoziţia de vase mari**, ecocardiografia intraoperatorie efectuată înainte de bypass-ul cardio-pulmonar furnizează detalii anatomice ale tractului de ejecţie al ventriculului drept şi stâng şi, astfel, tranşează diagnosticul diferenţial între formele D şi L de transpoziţie **[5, 15]**. Examinarea Doppler evaluează corect severitatea insuficienţei valvelor atrio-ventriculare precum şi anomaliile asociate (defecte septale interventriculare sau interatriale, canal arterial permeabil, stenoză în tractul de ejecţie al ventriculului stâng). De asemenea, examinarea ecocardiografică după corecţia chirurgicală poate evidenţia obstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept sau stâng la locul de anastomoză al vaselor mari. În transpoziţia de vase mari la care se practică operaţia de switch arterial, examinarea transesofagiană intraoperatorie permite evaluarea zonelor de anastomoză supravalvulară.

Ecocardiografia postoperatorie după operaţia de switch atrial (tip Senning sau Mustard) (**Fig. 75.42**) trebuie să urmărească următoarele elemente:

– analiza vaselor mari ca în transpoziţia de vase mari neoperată;

– analiza celor două ventricule în secţiune longitudinală şi transversală parasternală sau secţune apicală 4 camere;

– analiza anastomozelor existente între atrii şi venele sistemice şi pulmonare, operaţie dificilă, dar fezabilă dacă ecocardiografistul înţelege anatomia acestora. Deseori ecografic se confundă anastomoza din tehnica Mustard cu atriul venos pulmonar (**Fig. 75.43**). Întoarcerea venoasă pulmonară este situată posterior faţă de anastomoza superioară şi anterior de anastomoza inferioară (**Fig. 75.44**). Obstrucţia anastomozei inferioare se evidenţiază prin ecocardiografie bidimensională, Doppler color (cu evidenţierea accelerării de flux), Doppler pulsatil şi testul Sniff, când se evidenţiază absenţa colapsului inspirator (**Fig. 75.45**), cunoscut fiind faptul că în operaţiile reuşite tip Mustard sau Senning colapsul inspirator este de 100%. Obstrucţia conexiunii dintre atriul venos pulmonar şi atriul drept se evidenţiază prin examinare bidimensională, Doppler color (cu evidenţierea accelerării de flux) şi Doppler pulsatil (accelerare flux, deşi velocităţile înregistrate în obstrucţia venoasă sunt mult mai mici decât în cea arterială) (**Fig. 75.46**).

În **maladia Ebstein**, examinarea transesofagiană intraoperatorie permite evaluarea corectitudinii intervenţiei chirurgicale cu aprecierea severităţii insuficienţei tricuspidiene restante.

În cadrul **operaţiei Fontan** – operaţie paliativă la pacienţii cu cord univentricular, ecocardiografia transesofagiană este utilizată intraoperator pentru aprecierea funcţiei ventriculului stâng. Limitele metodei pentru evaluarea pacienţilor după operaţia Fontan sunt date de fereastra sonică deficitară la adulţi, evaluarea dificilă a porţiunii distale a arterei pulmonare şi a funcţiei diastolice ventriculare, precum şi de necesitatea examinării transesofagiene pentru evidenţierea existenţei trombozei conductului. Din aceste motive, la pacienţii la care se evidenţiază anomalii după operaţia Fontan este necesar cateterismul cardiac.

Evaluarea ecocardiografică după operaţia Fontan trebuie să fie sistematică şi presupune în primul rând evaluarea patului pulmonar astfel:

– evaluarea conexiunilor Fontan care trebuie să fie neobstructive;

– arterele pulmonare trebuie să fie de dimensiuni corespunzătoare, fără să prezinte distorsiuni în momentul corecţiei chirurgicale sau ulterior;

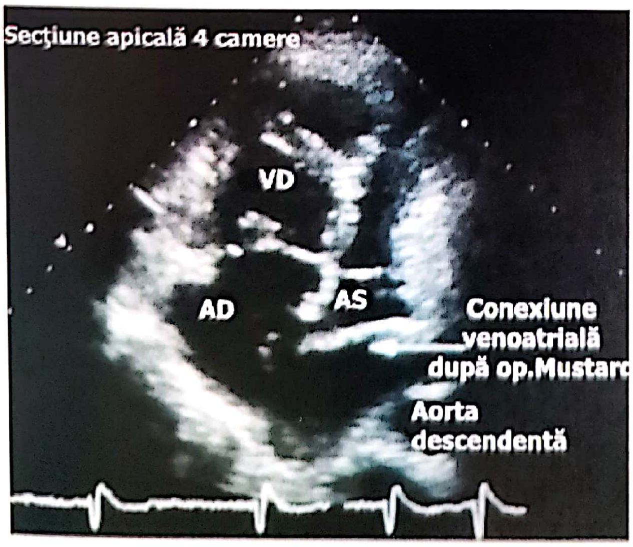

Secţiune apicală 4 camere
VD
AD
AS
Conexiune venoatrială după op.Mustar
Aorta descendentă

Fig. 75.42. Conexiune veno-atrială după operaţia Mustard

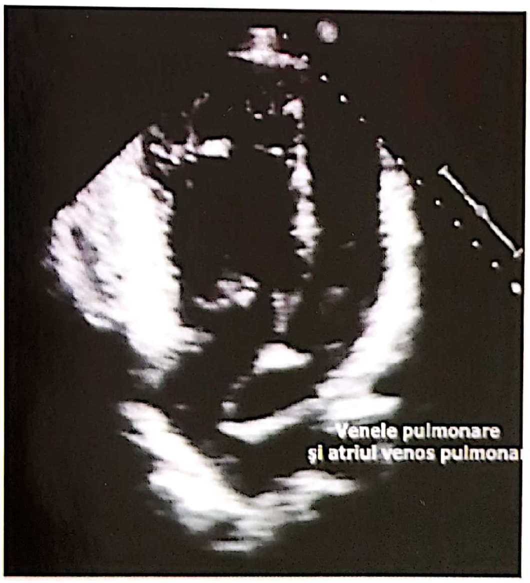


Fig. 75.43. Întoarcerea venoasă pulmonară după operaţia Mustard

Inv: 177318

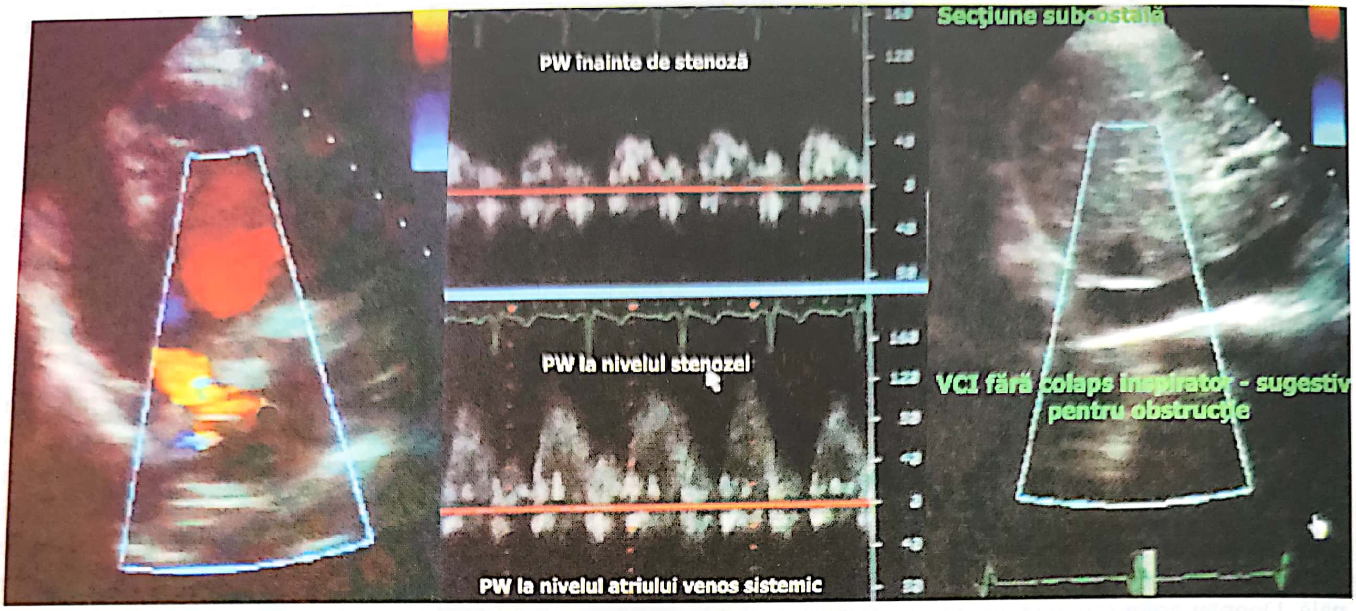

PW înainte de stenoză
PW la nivelul stenozei
PW la nivelul atriului venos sistemic
Secțiune subcostală
VCI fără colaps inspirator - sugestiv pentru obstrucție

Fig. 75.44. Obstrucția anastomozei inferioare după corecția chirurgicală a transpoziției de vase mari

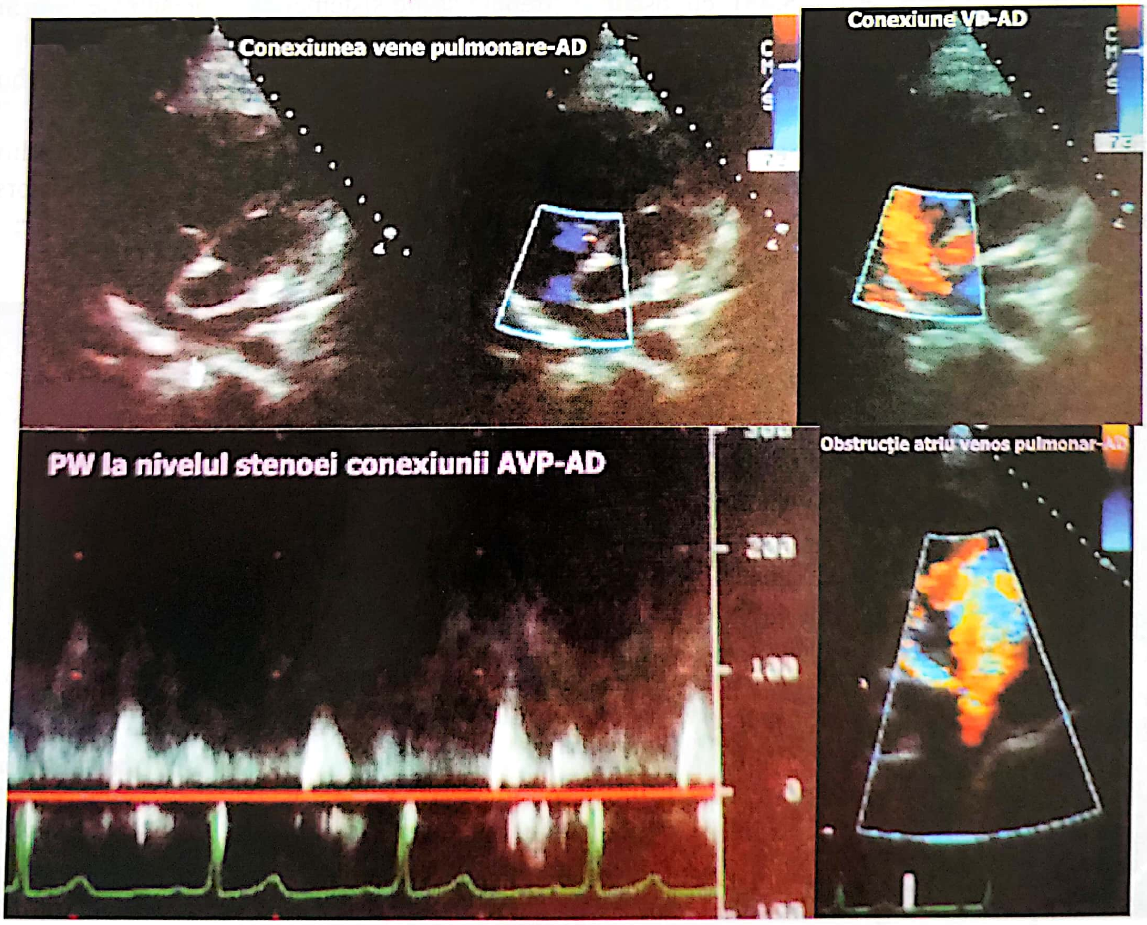

Conexiunea vene pulmonare-AD
Conexiune VP-AD
PW la nivelul stenoei conexiunii AVP-AD
200
100
0
Obstrucție atriu venos pulmonar-AD

Fig. 75.45. Obstrucția anastomozei dintre atriul venos pulmonar și atriul drept după corecția chirurgicală a transpoziției de vase mari

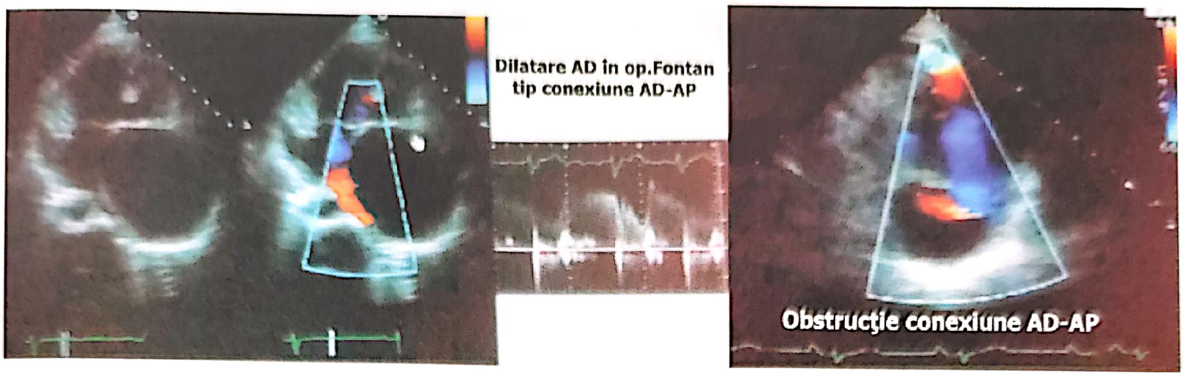


Fig. 75.46. Operația Fontan – evaluarea conexiunilor atrio-pulmonare

– rezistențele pulmonare trebuie să fie normale sub 2,5 u.m^2;

– întoarcerea venoasă pulmonară trebuie să fie neobstructivă.

În al doilea rând, examinarea ecocardiografică trebuie să urmărească presiunile atriale (care rebuie să fie reduse) și gradientul transpulmonar. Aceasta presu-pune, pe de o parte, ca funcția valvelor atrio-ventriculare să fie normală, fără stenoză sau regurgitare semnificativă, și, pe de altă parte, ca funcția ventriculară să fie normală, cu presiuni de umplere reduse, fără disfuncție sistolică sau diastolică semnificativă. De asemenea, tractul de ejecție al ventriculului stâng nu trebuie să prezinte obstrucție, adică să nu existe stenoză subaortică, hipertensiune arterială sau coarctație de aortă).

Astfel, principalele elemente pe care trebuie să le urmărească examinarea ecocardiografică după operația Fontan sunt:

a. evaluarea conexiunilor chirurgicale:

□ conexinile atrio-pulmonare – ecocardiografia bidimensională permite vizualizarea propriu-zisă a conexiunii și evaluarea gradului de dilatare a atriului drept (**Fig. 75.47**);

□ conexinile cavo-pulmonare (**Fig. 75.48**);

– conexiunea dintre vena cavă superioară și artera pulmonară unilaterală sau bilaterală;

– conexiunea dintre vena cavă inferioară și artera pulmonară prin tunel sau conduct, evaluarea ecocardiografică presupunând atât evaluarea conexiunii venă cavă inferioară – conduct, cât și a conexiunii conduct-arteră pulmonară

b. evaluarea arterelor pulmonare (**Fig. 75.49**);

c. aprecierea funcției valvelor atrio-ventriculare;

d. evaluarea tractului de ejecție al ventriculului stâng și a aortei ascendente. Astfel, ecocardiografia poate să detecteze obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng la mai multe niveluri (**Fig. 75.50**):

– obstrucție la nivel subarterial prin defect septal interventricular restrictiv sau stenoză subaortică;

– obstrucție la nivelul conexiunii aorto-pulmonare (Damus-Kaye-Stanzel, Norwood);

– obstrucție la nivelul crosei aortice sau a aortei descendente;

e. aprecierea performanței ventriculare sistolice (determinarea fracției de ejecție și de scurtare în mod M, bidimensional sau tridimensional) și diastolice (determinarea presiunilor de umplere la nivelul ventriculului stâng);

f. evaluarea fenestrării (**Fig. 75.51**):

– identificarea, localizarea și dimensiunea fenestrării, șuntul rezidual dreapta-stânga;

– calcularea gradientului mediu prin fenestrare, care este egal cu gradientul transpulmonar;

– închiderea spontană a fenestării pe parcursul evoluției;

– utilizarea ecocardiografiei transesofagiene pentru ghidare în închiderea percutană a fenestrării;

g. identificarea altor cauze de desaturare.

În concluzie, ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie poate fi astfel utilizată de rutină în toate intervențiile chirurgicale ce se adresează malformațiilor congenitale complexe, rolul exact al acesteia și raportul cost-beneficiu asociat urmând a fi stabilite de studiile viitoare.

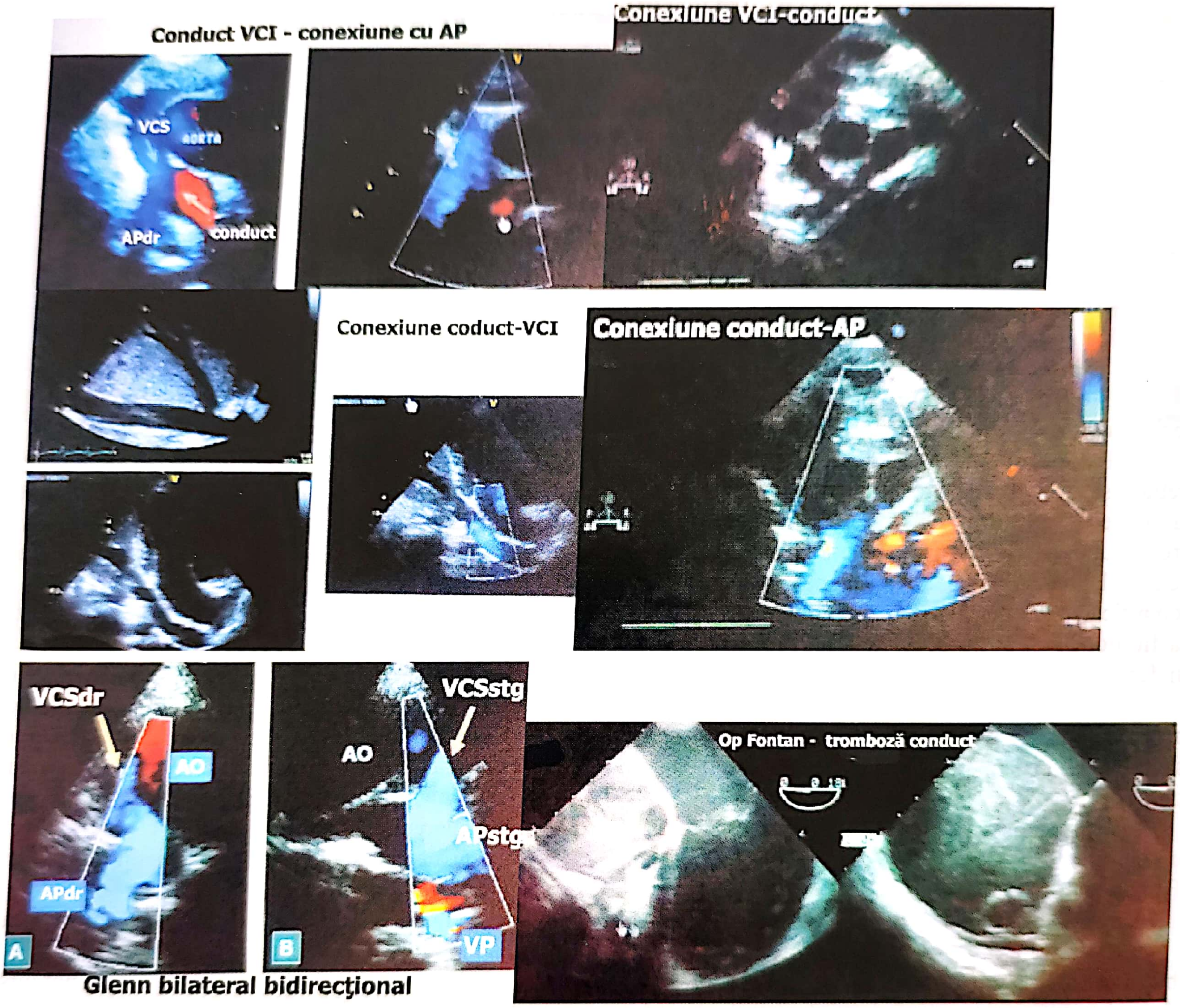

Conduct VCI - conexiune cu AP
VCS
AORTA
conduct
APdr
Conexiune VCI-conduct
Conexiune coduct-VCI
Conexiune conduct-AP
VCSdr
AO
APdr
A
VCSstg
AO
APstg
VP
B
Glenn bilateral bidirecţional
Op Fontan - tromboză conduct

Fig. 75.47. Operația Fontan – evaluarea conexiunilor cavo-pulmonare

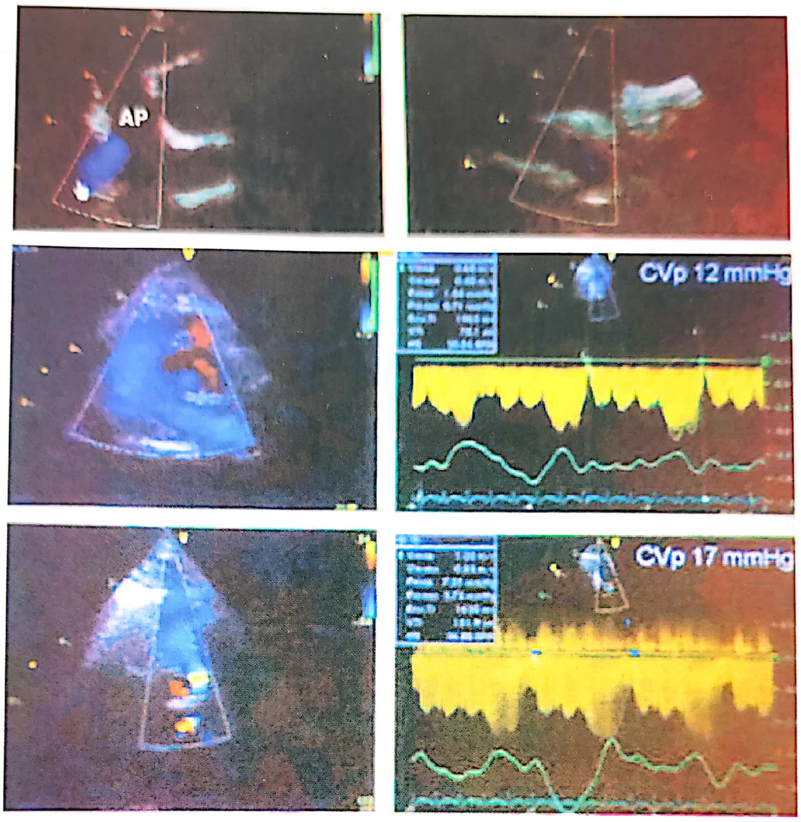

AP
CVp 12 mmHg
CVp 17 mmHg

Fig. 75.48. Operația Fontan – evaluarea arterelor pulmonare

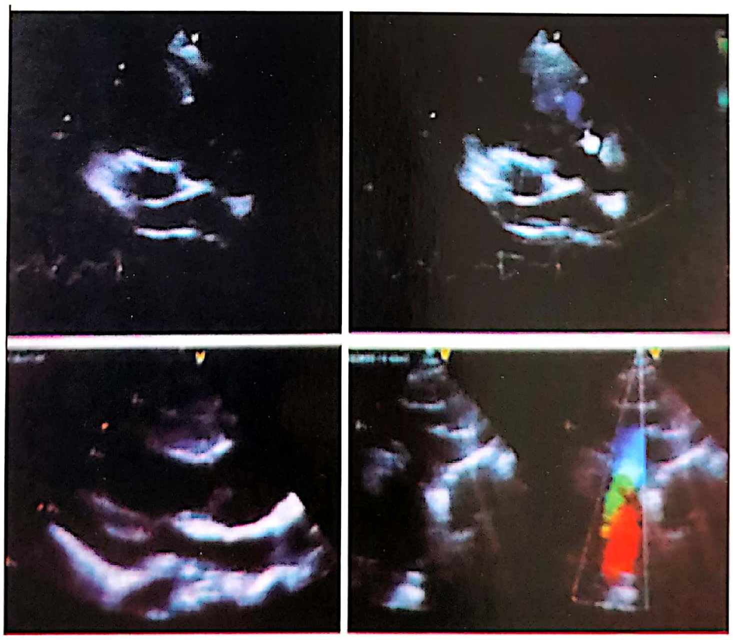


Fig. 75.49. Operația Fontan – evaluarea tractului de ejecție al ventriculului stâng

Fenestrare eco 2D, Eco contrast

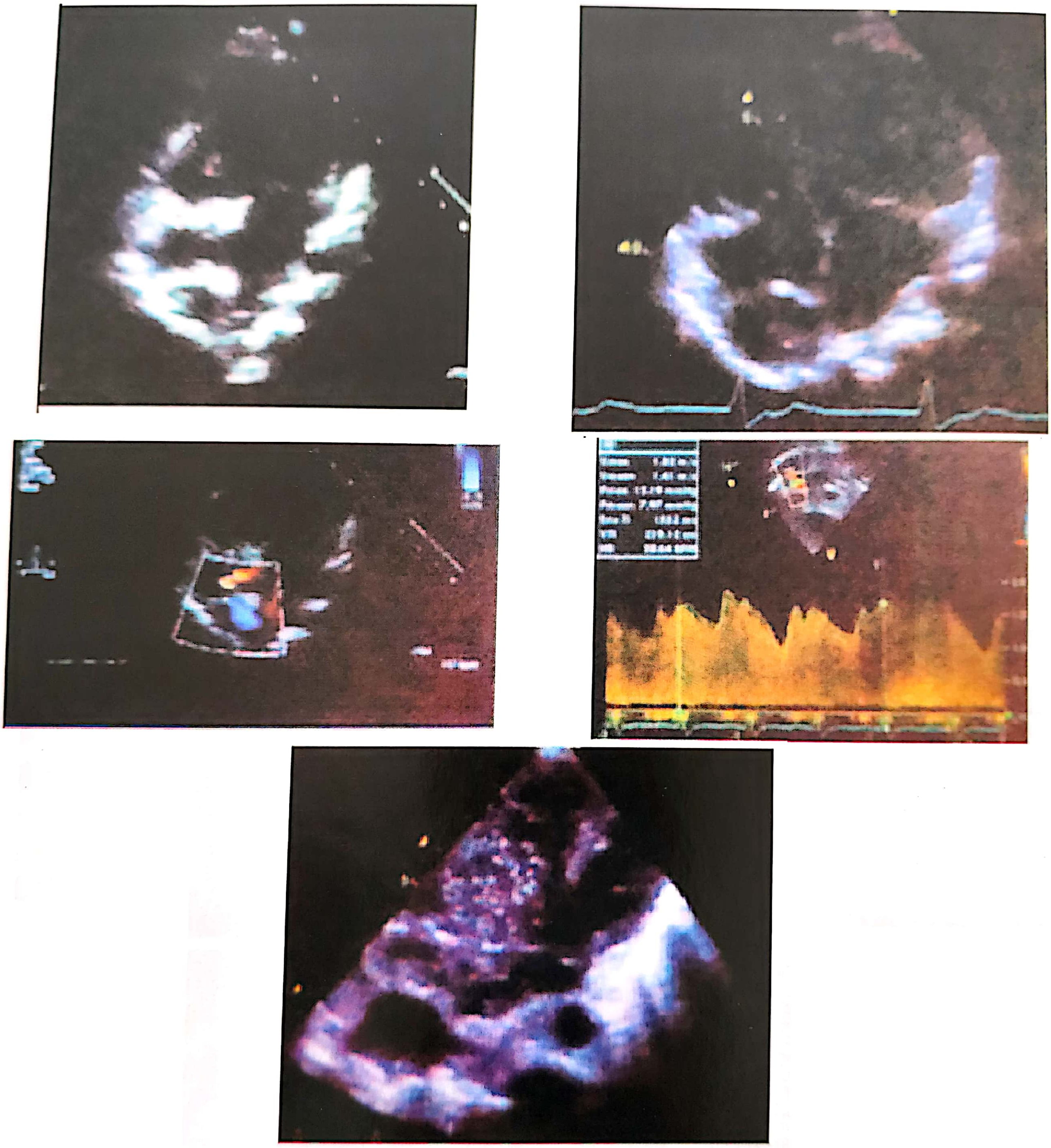


Fig. 75.50. Operația Fontan – evaluarea fenestrării

TERAPIA INTENSIVĂ ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 76

LILIANA CIUCU

I. TRANSPORTUL INTRASPITALICESC
II. TERAPIA INTENSIVĂ
  1. EVALUAREA CARDIO-VASCULARĂ
  2. EVALUAREA RESPIRATORIE
  3. TERAPIA VOLEMICĂ DUPĂ INTERVENȚIILE CARDIACE CONGENITALE
  4. NECESARUL ELECTROLITIC ÎN PERIOADA POSTOPERATORIE
  5. COAGULAREA, HEMOSTAZA ȘI TERAPIA TULBURĂRILOR DE COAGULARE
  6. CONTROLUL TEMPERATURII ȘI DURERII ÎN PERIOADA POSTOPERATORIE
  7. COTROLUL INFECȚIILOR
  8. CONTROLUL METABOLIC ȘI NUTRIȚIA
OP TIM. PROTOCOALE DE TERAPIE ÎN CHIRURGIA CARDIACĂ (KIRKLIN – 2003)
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

I. TRANSPORTUL INTRASPITALICESC

Odată ce intervenția chirurgicală a fost realizată, pacientul trebuie transportat în siguranță din sala de operație în secția de terapie intensivă pediatrică. Acest transport expune pacienții critici la un risc crescut de morbiditate și mortalitate, în ciuda distanței scurte care trebuie parcursă. Acest risc este redus prin organizarea atentă a transportului, alegând un echipament și un personal adecvat. Nu trebuie să existe niciun hiatus în monitorizarea pacientului și în menținerea funcțiilor vitale.

Transportul pacientului din sala de operație în terapia intensivă pediatrică se împarte în 3 faze **[1]**:

- faza de pregătire;
- faza de transport propriu-zis;
- faza de stabilizare după transport.

● *Faza de pregătire* **[1]**

– Echipa din terapie intensivă va pregăti echipamentul necesar și medicamentele.

– Se comunică orice problemă neobișnuită apărută în sala de operație legată de intervenția chirurgicală, anestezie, circulația extracorporeală.

– Înainte de a muta pacientul și în special dacă acesta a primit medicamente vasoactive cu acțiune scurtă, sunt foarte importante următoarele măsuri:

- ne asigurăm ca bateriile injectomatelor să fie complet încărcate (mai ales în caz de administrare de medicamente inotrope sau vasoactive în doze mari);
- se verifică echipamentul pentru transport;
- monitorul de transport se plasează astfel încât să aibă o poziție sigură și să fie vizibil în timpul transportului;
- orice gaz anestezic se va opri cu cel puțin 15 minute înaintea transportului pentru a nu se produce modificări hemodinamice în timpul transferului;
- nu se modifică de obicei rata medicamentelor opioide și hipnotice în cursul transportului;
- dacă se are în vedere extubarea precoce a pacientului, se menține sedarea cu doze mici de

propofol până la îndeplinirea condiţiilor pentru extubare;

– uneori este necesară adminstrarea unor doze mici de relaxant muscular de durată scurtă, cum ar fi rocuronium.

Multe unităţi utilizează oxigen pentru ventilaţia pacientului în cursul transportului din sala de operaţie în terapie intensivă. În cazul nou-născuţilor cu circulaţie dependentă de şunt, hiperoxia poate produce hipotensiune sistemică (datorită vasodilataţiei pulmonare). În aceste cazuri, ventilaţia se va efectua cu un amestec de oxigen şi aer. Cilindrii trebuie verificaţi pentru a ne asigura că există o cantitate suficientă de gaz pe durata transportului. Trecerea de la ventilaţia mecanică la cea manuală produce de obicei o creştere a minut-volumului, în mod particular dacă cel care asigură transportul nu primeşte informaţii referitoare la valorile dorite ale volumului curent şi/sau asupra concentraţiei CO_2 expirat. La nou-născuţi, după operaţia Norwood, hiperventilaţia poate produce o scădere semnificativă a indexului cardiac. În aceste cazuri, se ia în considerare utilizarea unui ventilator şi a unui capnograf portabile. Un ventilator portabil prezintă avantajul de a degreva anestezistul şi terapistul de ventilaţia manuală, permiţând alte intervenţii. Totuşi trebuie să avem la îndemână un balon Ruben pentru ventilaţia manuală în cazul unei defecţiuni a ventilatorului.

● *Faza de transport propriu-zis* **[1]**

– Transferul pacientului de pe masa de operaţie pe pat este destul de periculoasă. Se poate produce dislocarea drenajelor, a liniilor de infuzie şi a cateterelor, etc.

– Odată pacientul mutat, se realizează „zero" pentru traductorii de presiune.

– Se reconfirmă oxigenarea, ventilaţia şi perfuzia adecvate în timpul transportului.

– Pompele de infuzie sunt deconectate din sursa centrală şi transferate. Ele trebuie plasate într-o poziţie fixă şi sigură.

– Pe toată durata transportului, trebuie să avem acces uşor la liniile de infuzie intravenoasă pentru administrare de lichide sau droguri.

● *Faza de stabilizare postoperatorie* **[1]**

– La sosirea în terapie intensivă, cablurile de presiune se conectează la monitorul din terapia intensivă şi se recalibrează traductorii.

– Injectomatele trebuie reconectate la sursa de energie electrică, iar rata fiecăruia trebuie reverificată.

– Se transferă pacientul pe ventilatorul din TI şi se verifică parametrii de ventilaţie.

– Se conectează aspiraţia toracică la sursa de aspiraţie, iar tuburile de dren toracice trebuie „mulse" pentru aprecierea pierderilor.

– Se inregistrează datele clinice şi tipul intervenţiei.

II. TERAPIA INTENSIVĂ

Tratamentul pacienţilor pediatrici după intervenţiile chirurgicale cardiace în terapie intensivă presupune cunoaşterea fiziopatologiei defectului congenital cardiac şi cunoaşterea tipului de intervenţie cardiacă. De asemenea, în timpul perioadei postoperatorii din terapie intensivă, se monitorizeaza şi se susţin funcţiile vitale.

1. EVALUAREA CARDIO-VASCULARĂ

● **Evaluarea debitului cardiac (DC)**

În perioada postoperatorie scopul terapeutic principal este de a menţine o circulaţie sanguină adecvată. Circulaţia adecvată poate fi apreciată clinic simplu: tensiune arterială în limite normale, puls periferic prezent bine bătut, tegumente calde, timp de reumplere capilară bun (< 3secunde), pacient conştient, liniştit, cu un debit urinar adecvat (0,5–1 ml/kg/h).

O perfuzie inadecvată se exprimă clinic prin extremităţi şi tegumente reci, timp de reumplere capilară lent (> 3 secunde), oligurie, status mental alterat (agitaţie, confuzie, dezorientare, somnolenţă), temperatura centrală crescută. Din punct de vedere metabolic, analizele de laborator relevă: acidoza metabolică cu concentraţii crescute de lactat (>2,2 mM/l),saturaţia in oxigen a sângelui venos mixt (SvO_2) < 65–70%, diferenţa alveolo-arterială a oxigenului crescută (diferenţa AV O_2 > 25–30%). Radiografia toracică poate arăta: mărirea imaginii cardiace, flux pulmonar anormal (crescut sau scăzut), edem pulmonar.

Pe lângă aprecierea clinică, se vor efectua măsurători ale DC prin metode **[1, 3]**:

a. invazive

b. non-invazive

a. Metode invazive:

1. Termodiluţia: presupune inserţia unui un cateter în artera pulmonară. Măsurarea DC necesită injectări repetate de ser fiziologic, ceea ce ar putea constitui o problemă pentru copiii care prezintă restricţie la lichide. În cazul anumitor cardiopatii congenitale, inserţia cateterului în artera pulmonară poate fi contraindicată, ca de exemplu:

- stenoza valvulară tricuspidiană sau pulmonară: cateterul poate trece greu sau este imposibil de trecut prin valva stenotică; în plus, prezenţa cateterului într-un orificiu restrâns realizează o stenoză semnificativă cu scăderea fluxului sanguin transvalvular;
- protezarea valvulară tricuspidiană sau pulmonară, care ar face imposibilă retragerea cateterului;
- prezenţa maselor tumorale în atriul drept sau în ventriculul drept, situaţie în care la inserţia cateterului s-ar putea disloca fragmente din tumoră;
- în bolile congenitale cardiace cianogene trebuie să se ţină cont de:
  - prin definiţie în această patologie există un flux pulmonar scăzut, trecerea cateterului producând o scădere şi mai mare a fluxului, iar pe de altă parte, datorită anomaliilor structurale, inserţia cateterului poate fi foarte dificilă;
  - risc crescut pentru embolie aeriană; în comunicarea anatomică dreapta-stânga se poate folosi dioxidul de carbon pentru inflaţia balonaşului;
  - inflaţia balonaşului în artera pulmonară determină o scădere şi mai accentuată a fluxului pulmonar cu creşterea şuntului dreapta-stânga;
  - în cazul copiilor cu tetralogie Fallot (TOF), inserţia cateterului poate produce spasm infundibular;
  - calcularea DC şi determinarea presiunilor telediastolice din VS pot fi incorecte.

2. Tehnici de diluţie

Această tehnică este dezavantajoasă, deoarece la fiecare determinare este necesară recoltarea unor cantităţi mici de sânge (5–20 ml).

3. Metoda lui Fick

Necesită de asemenea prezenţa unui cateter în artera pulmonară pentru a măsura saturaţia în oxigen a sângelui venos mixt.

4. Analiza conturului de puls arterial

Necesită încanularea unei artere mari, acurateţea fiind discutabilă.

b. Metode non-invazive:

1. Ecocardiografia prin determinarea suprafeţei valvelor sigmoide şi a integralei velocitate-timp permite calcularea debitului cardiac. În plus, poate aprecia: motilitatea globală sau regională ventriculară, dimensiunea ventriculelor, funcţia diastolică, prezenţa unor leziuni obstructive, prezenţa unor şunturi restante.

2. Studiul variaţiei impedanţei toracice (corelată cu volumul sanguin intratoracic).

Valoarea normală a DC este mai mare la copii decât la adulţi şi este proporţională cu suprafaţa corporală: 4,5 l/min. Pentru menţinerea unei perfuzii adecvate este necesar un index cardiac (IC) de peste 2 l/min/m^2 **[3, 4]**.

- **Factori determinanţi ai DC**

Factorii determinanţi ai DC după corecţia chirurgicală a cardiopatiilor congenitale sunt **[1, 3, 4]**:

a. structura anatomică: corecţie chirurgicală definitivă sau paliativă adecvată;

b. activitatea electrică:

– locul, frecvenţa şi regularitatea activităţii de pacemaker;

– conducerea impulsului electric la miocard;

– prezenţa unor aritmii;

– presarcina: umplerea cardiacă adecvată;

– postsarcina: rezistenţele vasculare;

– contractilitatea miocardică.

Un rol important în performanţa cardiacă îl joacă şi funcţia diastolică **[1]**.

□ Frecvenţa cardiacă (FC) şi ritmul

Menţinerea unei frecvenţe cardiace adecvate este foarte importantă pentru menţinerea unui DC normal. DC la copii este mult mai dependent de FC decât în cazul adulţilor. Frecvenţa cardiacă variază mult cu vârsta, nivelul de conştienţă şi statusul neuro-hormonal.

Valorile normale ale frecvenţei cardiace în funcţie de vârstă **[1]**:

Factorii care pot provoca aritmii postoperatorii la copii sunt: hipoxia, hipercarbia, acidoza, tulburările electrolitice (hipo/hiperkalemia), perfuzia coronariană inadecvată, lezarea chirurgicală a sistemului de conducere, iritarea miocardului de către catetere, toxicitatea unor medicamente (digitală), sepsis, hiperpirexie **[1, 3]**.

Bradicardia nu este bine tolerată la copii, DC la copii fiind mult mai dependent de FC decât la adulţi.

Tabelul 76.1

Vârsta	Frecvența cardiacă medie
1–7 zile	126
7–30 zile	149
1–3 luni	152
3–6 luni	139
6–12 luni	132
1–3 ani	121
3–5 ani	104
5–8 ani	94
8–12 ani	86
12–16 ani	79

Există o corelație între FC și contractilitate, creșterea FC duce la creșterea contractilității până la o valoare critică a FC. La frecvențe superioare valorii critice, se produce o scădere a contractilității **[1]**. Efectul inotrop negativ produs de creșterea excesivă a FC este datorat latenței de eliberare a Ca din reticulul sarcoplasmatic, care nu mai poate fi compensată de creșterea în continuare a încărcării cu Ca a acestuia.Tahicardia extremă duce și la scăderea timpului pentru umplere diatolică **[1, 3]**.

În perioada imediat postoperatorie, pentru menținerea unui DC optim, este de dorit o FC ușor crescută față de valoarea normală pentru fiecare grupă de vârstă.

Pe lângă o FC adecvată, este foarte important ritmul. Prezența contracției sincrone atrio-ventriculare este dorită în special la vârste mici din cauza unei relaxări miocardice precare la copiii mici. Absența contracției atriale poate duce la scăderi de 15–25% ale DC. La pacienții cu fiziologie de ventricul unic, pierderea contracției atriale nu este bine tolerată din cauza faptului că se produc scăderi ale volumului bătaie.

□ Presarcina

Un volum bătaie adecvat depinde de gradul de umplere diastolică. Creșterea returului venos duce la o creștere a volumului telediastolic ventricular și, prin mecanismul Frank-Starling, la creșterea volumului bătaie. Factorii de care depinde presarcina sunt: returul venos, contracția atrială, relaxarea diastolică, durata umplerii ventriculare, postsarcina și complianța telediastolică ventriculară **[1]**. Returul venos depinde de **[1]**:

– volumul sanguin intravascular;
– distribuția fluxului sanguin regional;
– forțele gravitaționale;
– presiunea intratoracică;
– presiunea intrapericardică;
– presiunea intraabdominală;
– tonusul venos.

Este important de precizat că presarcina ventriculului drept (VD) poate diferi de presarcina ventriculului stâng (VS). În chirurgia cardiacă monitorizarea presarcinii se face prin inserția cateterului venos central (măsurarea presiunii venoase centrale) și inserția intraoperatorie la sfârșitul intervenției a unei linii în atriul stâng pentru a monitoriza presiunile de umplere a VS. În perioada postoperatorie imediată în TI trebuie să ținem cont de:

– pierderile volemice prin drenajul toracic (și eventual repleția volemică datorită pierderii);

– ventilația cu presiune intermitent pozitivă (IPPV), cu valori mari ale presiunii de insuflație și valori mari ale PEEP (presiunea pozitivă de la sfârșitul expirului) va duce la scăderea returului venos și a DC în ciuda unor presiuni de umplere crescute;

– tamponada cardiacă datorită acumulării sângelui în pericard sau mediastin duce la scăderea TA și DC, valorile presiunilor de umplere fiind crescute, la fel un pneumotorax masiv;

– în cazul corecției totale la copii VD hipertofiat este necompliant. Insuficiența pulmonară prezentă după augmentarea transanulară a RVOT , prin încărcarea de volum a VD, alături de ventriculotomia dreaptă, contribuie la disfuncția/ insuficiența VD. Disfuncția/ insuficiența VD duce la reducerea umplerii VS. În prezența unui foramen ovale patent, acesta nu se închide intraoperator, permițând umplerea VS cu prețul unui șunt dreapta-stânga și al unei desaturări. Pe măsură ce se rezolvă disfuncția/insuficiența VD, șuntul va scădea până la dispariție **[1, 4]**;

– la copiii cu corecție univentriculară de tip Fontan care presupune trecerea pasivă a sângelui venos sistemic spre circulația pulmonară fără intervenția unei pompe ventriculare, se preferă realizarea unei comunicări la nivelul septului interartial sau al unei fenestrări, permițând astfel o umplere ventriculară adecvată cu prețul unei desaturări din cauza șuntului dreapta–stânga **[4]**.

□ Contractilitatea

Contractilitatea reprezintă capacitatea de pompă a miocardului.

Principalele cauze care pot deprima contractilitatea miocardului sunt **[1, 3]**:

– bradicardia sau tahicardia extremă;

– presarcina inadecvată;

– postsarcina crescută;

– postsarcina scăzută;

– lezarea directă a muşchiului cardiac în cursul intervenţiei chirurgicale (se manifestă la maximum 6–12 h după intervenţie);

– lezarea directă a coronarelor intraoperator sau embolii aeriene;

– leziunile intraoperatorii de ischemie/reperfuzie. Pot fi prevenite prin măsuri de protecţie miocardică (cardioplegie, reperfuzie controlată, decompresie cavitară), hipotermie, depleţia de leucocite;

– leziunile de hipoxie/hiperoxie;

– tulburările electrolitice şi acidobazice: în perioada postoperatorie după CEC şi în condiţiile unei transfuzii masive, scade Ca ionizat care produce depresia miocardică. Administrarea de Ca are efect inotrop pozitiv asupra miocardului. Efectul este rapid şi durează aproximativ 10–15 minute. Acidoza severă produce de asemenea o depresie a contractilităţii miocardului;

– medicamente iatrogene: se aleg medicamente cu durata scurtă de acţiune, iar dozele se titrează cu mare grijă;

– sepsis: realizează depresie miocardică directă şi scade rezistenţa vasculară periferică;

– reacţia inflamatorie după CEC: atenuată prin utilizarea de corticoizi înaintea de instituirea CEC, depleţie de leucocite etc.

Tratamentul contractilităţii miocardice deprimate constă în utilizarea agenţilor inotropi pozitivi (de tip catecolaminic sau necatecolaminic).

□ Postsarcina

Postsarcina crescută duce la creşterea muncii muşchiului cardiac.

Postsarcina crescută a VD printr-o creştere a rezistenţelor vasculare pulmonare produce o scădere a fracţiei de ejecţie a VD. Pacienţii predispuşi la valori crescute ale rezistenţelor vasculare pulmonare şi la crizele de hipertensiune pulmonară sunt cei cu şunt stânga–dreapta (canal atrio-ventricular comun complet, DSV mare, truncus arteriosus).

Postsarcina crescută a VS este realizată în special de creşterea rezistenţelor vasculare periferice.

□ Scăderea funcţiei diastolice poate fi rezultatul unei rigidităţi ventriculare crescute sau al pierderii contracţiei atriale. De asemenea, disfuncţia sistolică alterează secundar funcţia diastolică **[1]**.

• Tratamentul sindromului de DC scăzut

Sindromul de DC scăzut reprezintă scăderea IC sub 2 l/min/m^2.

Prezenţa sindromului de DC scăzut după intervenţiile chirurgicale cardiace ar putea fi consecinţa leziunilor reziduale, a unor leziuni nediagnosticate sau a leziunilor induse în timpul actului operator (exemplu: ventriculotomie dreaptă, lărgire DSV, rezecţie sept infundibular). În afara acestora, alte cauze care se iau în considerare sunt **[3]**:

– sindrom de răspuns inflamator sistemic după circulaţia extracorporeală (CEC);

– efectele hipotermiei;

– protecţie miocardică inadecvată cu leziuni de ischemie/reperfuzie;

– tulburări hidroelectrolitice;

– droguri cu efect secundar inotrop negativ;

– ischemie miocardică (cazul intervenţiilor care presupun relocarea arterelor coronare).

Odată ce starea de DC scăzută a fost diagnosticată clinic şi confirmată (ecocardiografic şi prin analiza acidobazică), tratamentul presupune optimizarea componentei deficitare a performanţei cardiace **[1, 4]**.

1. În toate cazurile trebuie excluse tamponada cardiacă şi leziunile restante (şunturi, obstrucţie) prin ecocardiografie sau/şi recateterizare.

2. Intervenţii asupra ritmului cardiac şi a alurii ventriculare:

– menţinerea unei FC (o medie normală pentru vârsta copilului) + 10%;

– pacing atrio-ventricular secvenţial pentru bloc atrio-ventricular complet sau tahicardie joncţională ectopică (JET);

– pacing atrio-biventricular în caz de bloc de ram stâng sau drept;

– hipotermie (utilă în tratamentul de JET).

3. Intervenţii asupra presarcinii: măsurarea presiunilor de umplere ventriculară şi optimzarea lor în contextul fiecărei patologii.

4. Optimizarea contractilității cardiace:
- inhibitorii de fosfodiesterază III;
- agenți catecolaminici;
- terapie adjuvantă: levosimendan, T_3, GIK (glucoză, insulină, potasiu). Hipotermia indusă prin răcirea de suprafață (astfel ca temperatura centrală să ajungă la 34–35° C) în asociere cu sedarea și curarizarea reduce necesarul de oxigen al organismului.

5. Scăderea postsarcinii VS:
- inhibitorii de fosfodiesterază III;
- nitroglicerină/nitroprusiat;
- epoprostenol;
- balon intraaortic de contrapulsație.

Leziunile de ischemie-reperfuzie pot fi ameliorate de agenți antiinflamatori incluzând anticorpi monoclonali, blocanți competitivi la nivelul receptorilor, inhibitori ai activării de complement, utilizarea preoperatorie de steroizi, depleție leucocitară.

6. Suport mecanic: oxigenare transmembranară extracorporeală – ECMO, dispozitive de asistare mecanică ventriculară.

Tamponada cardiacă este rezultatul acumulării lente sau rapide în sacul pericardic a sângelui, cheagurilor sau a ambelor.

Clinic se manifestă prin:
- hipotensiune;
- tahicardie, puls paradoxal;
- vasoconstricție periferică;
- oligurie;
- creșterea PVC la 15–30 mm Hg;
- sistarea bruscă drenajului toracic.

Ecocardiografia confirmă diagnosticul

Tratament: deschiderea sternului sau evacuarea printr-o mică incizie subcostală.

Până la intervenția cu caracter de urgență, se pot utiliza agenți inotrop pozitivi în cazul deteriorării hemodinamice bruște. În caz de hipovolemie este indicată repleția volemică pentru forțarea returului venos și a umplerii cardiace, dar se va avea în vedere riscul agravării tamponadei cardiace (prin creșterea suplimentară a presiunii intracavitare).

Hipertensiunea pulmonară **[4, 12]**

Malformațiile congenitale cardiace, care în perioada preoperatorie prezintă rezistențe vasculare crescute și un flux pulmonar excesiv, predispun în perioada postoperatorie la apariția crizelor de hipertensiune pulmonară. După CEC, mai mulți factori pot juca un rol important în creșterea rezistenței vasculare pulmonare: microembolie, sechestrarea pulmonară de leucocite, producție excesivă de tromboxan, atelectaziile, vasoconstricția pulmonară hipoxică, agenți adrenergici. CEC prelungită crește reactivitatea vasculară pulmonară.

Strategia terapeutică a hipertensiunii pulmonare include **[4, 5]**:
- evaluarea șunturilor stânga-dreapta reziduale;
- în cazul disfuncției de VD, prezența unui șunt dreapta-stânga facilitează umplerea VS;
- sedare/analgezie;
- hiperventilație moderată ($PaCO_2$ =30–35 mm Hg);
- alcaloză moderată (pH >7,50);
- oxigenare adecvată;
- volume pulmonare adecvate;
- hematocrit optim;
- suport inotropic (inhibitorii de fosfodiesterază III, dobutamină);
- vasodilatatoare.

Se evită:
- defectele reziduale;
- absența comunicărilor dreapta–stânga în caz de insuficiență de VD;
- agitația/durerea;
- acidoza respiratorie;
- acidoza metabolică;
- hipoxia alveolară;
- atelectazia;
- supradistensia alveolară, PEEP excesiv;
- un hematocrit excesiv;
- stările de DC scăzut și perfuzie coronariană precară;
- creșterea postsarcinii VD sau vasoconstrictoarele.

Vasodilatatoare utilizate în tratamentul crizei de hipertensiune pulmonară:

1. nitrații, prezentând următoarele avantaje: debut rapid, efect ușor titrabil;
2. α-antagoniștii, au un efect vasodilatator pulmonar accentuat;
3. prostaglandinele (prostacliclina): scad postsarcina, cresc DC, au o oarecare selectivitate pulmonară;
4. β-agoniștii de tipul dobutamină, isoproterenol;
5. inhibitorii de fosfodiesterază III (milrinona);
6. oxidul nitric (NO).

NO este sintetizat la nivelul endoteliului din L-arginină în reacție cu oxigenul molecular, reacția fiind catalizată de NO sintetaza. NO produce relaxarea musculaturii netede pe calea guanozin-monofosfat ciclic.

NO este prezent sub formă de gaz, se poate administra pe cale inhalatorie, realizând vasodilatație selectivă la nivel pulmonar. Deoarece se administrează prin inhalație, iar inactivarea locală a NO este rapidă, nu se produc șunturi intrapulmonare sau hipotensiune sistemică. Patologiile cele mai responsive la administrarea NO sunt drenajul venos pulmonar total aberant și stenoza mitrală congenitală.

Doza recomandată: 1-80 ppm.

Dezavantaje: methemoglobinemie, acumulare de nitriți plasmatici, iar la întrerupere bruscă poate apărea efectul *rebound*. Inhibitori de fosfodiesteraza V (sildenafil), administrați oral, în asociere cu NO, acționează sinergic și scad efectul de oprire bruscă a NO.

Disfuncția diastolică

Reprezintă alterarea relaxării ventriculare, consecință a unei complianțe ventriculare scăzute.

Tratamentul disfuncției diastolice presupune o creștere a volumului intravascular pentru a crește capacitatea ventriculară. Agenții inotrop pozitiv de tip catecolaminic în doze mici au un efect benefic minor. Pe cât posibil, în această patologie se evită tahicardia. Dacă pacientul, în ciuda repleției volemice gradate, nu răspunde la tratament și DC rămâne scăzut, se începe terapia cu vasodilatatoare, uneori chiar în prezența unor TA scăzute. Vasodilatatatoarele sunt utilizate în încercarea de a scădea cât mai mult postsarcina. Se utilizează inodilatatoarele de tip inhibitori de fosfodiesterază III (amrinona, milrinona, enoximona) care prezintă efect vasodilatator, inoptrop pozitiv și lusitrop. Rezultatul final constă în ameliorarea relaxării ventriculare [4].

- **Medicamente utilizate în manipularea DC [1, 2]**

1. Inotrope:
   - catecolamine: adrenalina, dopamina, dobutamina;
   - inhibitori de fosfodiesterază: amrinona, milrinona, enoximona;
   - alți agenți: digoxin, calciu.
2. Cronotrope: isoproterenol.
3. Vasoconstrictoare: noradrenalina, fenilefrina, vasopresina.
4. Vasodilatatoare: nitroglicerina, nitroprusiat, prosta-glandine, NO, fentolamina, fenoxibenzamina.
5. Antagoniști beta-adrenergici: beta-blocante.
6. Noi agenți cardiotonici și vasoactivi: levosimedan, triiodotironina, fenoldopam, peptid natriuretic.

Medicamente inotrope și vasoactive

1. Adrenalina

Doze: 0,02–0,2 μg/kg/min

Efecte:

→doze scăzute: $\beta_1, \beta_2 > \alpha_1$ → efecte
- crește inotropismul, frecvența cardiacă;
- scade sau nu modifică rezistența vasculară sistemică sau pulmonară, scade rezistența vasculară renală;

→doze mari: $\alpha_1 > \beta_1, \beta_2$ → efecte:
- crește inotropismul, frecvența cardiacă, rezistențele vasculare sistemice, pulmonare și renale.

2. Noradrenalina

Doze: 0.02–0,2 μg/kg/min

Efecte: $\alpha_1 > \beta_1, \beta_2$ → cresc inotropismul, frecvența cardiacă, rezistențele vasculare sistemice, pulmonare și renale.

3. Dopamina

Doze:

– 2–5 μg/kg/min, acționează asupra receptorilor dopaminergici (DA_1, DA_2) și produce vasodilatație renală. Efect mic sau nu modifică inotropismul, frecvența cardiacă, rezistențele vasculare sistemice și pulmonare;

– 5–10 μg/kg/min, acționează asupra receptorilor: $\beta_1, \beta_2 > \alpha_1$, producând creșterea inotropismului și a frecvenței cardiace, poate scădea sau rămâne nemodificată rezistența vasculară sistemică sau pulmonară, nu are efecte asupra vascularizației renale;

– > 10 μg/kg/min, acționează asupra receptorilor: $\alpha_1 > \beta_1, \beta_2$, producând creșterea inotropismului, a frecvenței cardiace și a rezistențelor vasculare sistemice, pulmonare și renale.

4. Dobutamina

Doze: 2–20 μg/kg/min cu efect asupra receptorilor: $\beta_1 > \beta_2, \alpha$, producând creșterea inotropismului, frecvenței cardiace, scăderea rezistențelor vasculare periferice și pulmonare, efect nemodificat asupra rezistenței vasculare renale.

5. Isoproterenol

Doze: 0,01–0,02 µg/kg/min, acţionează asupra receptorilor β_1, β_2, ducând la creşterea inotropismului şi a frecvenţei cardiace, scăzând rezistenţele vasculare sistemice, pulmonare şi renale.

6. Milrinona

Doze: de încărcare 25–50 µg/kg, apoi se continuă cu doză de menţinere de 0,25–0,75 µg/kg/min. Mecanismul de acţiune: inhibă fosfodiesteraza III cu creşterea AMP_C. Efectele produse sunt creşterea inotropismului şi a frecvenţei cardiace cu scăderea rezistenţelor vasculare periferice, pulmonare şi renale.

7. Digoxin

Doza de încărcare: 30 µg/kg intravenos sau 40 µg/kg peroral, din această doză se administrează 50% iniţial, apoi 25% după 8 şi 16 ore.

Doza de menţinere: 3,5 µg/kg intravenos la 12 ore sau 4,5 µg/kg peroral la 12 ore.

8. ***Calciu***

Doze: 5–10 mg/kg/h, acţionează asupra proteinelor contractile crescând inotropismul şi rezistenţa vasculară sistemică şi pulmonară, poate scădea frecvenţa cardiacă, fără efect asupra rezistenţelor vasculare renale.

9. Levosimendan

Mecanism de acţiune: creşte sensibilitatea pentru Ca^{2+} a aparatului contractil, crescând contractilitatea cordului fără a creşte consumul de oxigen miocardic. În studii experimentale levosimendanul creşte contractilitatea VD fără a creşte rezistenţele vasculare pulmonare. Poate produce o uşoară tahicardie.

Doze: de încărcare 12–24 µg/kg (administrată în decurs de 10 minute), urmată de o doză de menţinere de 0,1–0,2 µg/kg/min.

10. Triiodotironina

CEC produce o reacţie de inflamaţie sistemică care are ca rezultat scăderea eliberării de TSH, scăderea producţiei de T_3, scăderea conversiei de T_3 în T_4.

T_3 produce creşterea contractilităţii şi scăderea rezistenţelor vasculare periferice.

Doze : de încărcare de T_3 de 0,5 µg/kg administrată în aproximativ 10 minute imediat după desprinderea din CEC, urmată de o doză de menţinere de 0,05 µg/kg/h pentru maximum 7 zile postoperator (cu o monitorizare biochimică atentă).

Vasoconstrictoare

1. Fenilefrina este un α_1 agonist, utilizat în doze de 0,02--0,3 µg/kg/min, crescând rezistenţele vasculare periferice, pulmonare, renale. Scade frecvenţa cardiacă şi nu are efect inotrop.

2. Vasopresina

Doze: 0,0003–0,0020 U/kg/min acţionează asupra receptorilor V_1 şi V_2, producând vasoconstricţie periferică, pulmonară şi renală. Nu modifică inotropismul, nu modifică sau scade frecvenţa cardiacă.

Vasodilatatoare

1. Nitroglicerina

Doze de 0,02–10 µg/kg/min. Produce vasodilataţia sistemică, pulmonară, renală (prin eliberare de NO). Nu influenţează inotropismul şi poate duce la creşterea frecvenţei cardiace.

2. Nitroprusiat de sodiu

Doze de 0,2–5 µg/kg/min. Produce vasodilataţia sistemică, pulmonară şi renală. Nu influenţează inotropismul şi poate creşte frecvenţa cardiacă.

3. Phentolamina

Doze: 0,2–2 µg/kg/min. Este un α_1-antagonist producând vasodilataţia sistemică, pulmonară, renală. Nu are efecte asupra inotropismului, poate creşte frecvenţa cardiacă.

4. Hidralazina

Doze de 1–5µg/kg/min, are aceleaşi efecte ca şi phentolamina.

5. NO administrat inhalator, acţionează doar asupra vascularizaţiei pulmonare producând dilataţie (mecanism – vasodilataţie directă)

6. PG E_1

Doze: 0,01–0,2 µg/kg/min. Produce vasodilataţie sistemică, pulmonară şi renală, nu influenţează inotropismul, poate creşte frecvenţa cardiacă.

• Tulburări de ritm cardiac

1. *Bradicardia sinusală* [2]

Cauze:

– în perioada postoperatorie, bradicadia sinusală poate să apară după corecţia defectului septal interatrial de tip sinus venosus sau după intervenţiile de transplant cardiac;

– poate fi secundară: hipoxemiei, hipotermiei, acidozei, tulburărilor electrolitice şi hipertensiunii intracraniane.

Tratament:

– depistarea cauzei şi corectarea cauzei;

– pentru copiii la care DC scade, se porneşte pacemaker-ul conectat la firele epicardice sau se administrează isoproterenol.

2. Disfuncţia de nod sinusal **[2]**

Diagnostic: ritm neregulat şi alternanţă bradicardie – tahicardie. Ritmul tahicardic este de tip tahicardie atrială, fibrilaţie atrială, flutter atrial.

În perioada postoperatorie se observă în special după intervenţiile Mustard, Senning sau Fontan.

Tratament: terapia medicamentoasă pentru tahiaritmii, pacing atrial antiaritmic, radio-ablaţie.

3. Tahicardie sinusală **[2]**

Cauze: în perioada postoperatorie se observă frecvent datorită febrei, anemiei, durerii şi medicaţiei (inotrope).

Tratamentul vizează cauza.

4 Ritmul joncţional

Diagnostic: lipsa undei P pe traseul ECG. Unda de depolarizare atrială poate fi condusă retrograd şi se situează înainte, după sau chiar peste complexul QRS. Acesta are aceeaşi morfologie, ca şi complexul QRS din ritmul sinusal. Pe curba de presiune venoasă centrală, apare unda v, iar TA poate scădea din cauza pierderii sincronismului atrio-ventricular.

Cauze: disecţia şi manipularea atriului.

5. Tulburările de conducere **[2]**

- Blocul de ramură

Cauze: incizia ventriculară, leziunea bandei moderatoare, reparaţia defectului de sept interventricular (DSV), rezecţia infundibulară.

Poate apărea după corecţia: TOF (tetralogie Fallot), DSV, canal atrio-ventricular comun.

- Blocurile atrio-ventriculare **[2]**

Bloc atrio-ventricular de gradul I

Diagnostic: prelungirea intervalului PR, fiecare undă P fiind urmată de un complex QRS normal.

De obicei benign, nu necesită tratament.

Bloc atrio-ventricular de gradul II

Bloc atrio-ventricular de grad II, tip Mobitz I

Diagnostic: se produce o prelungire progresivă a intervalului PR până când o undă P nu mai este urmată de un complex QRS.

Bloc atrio-ventricular de grad II tip Mobitz II: există un interval PR constant, însă la diferite intervale impulsul atrial nu se transmite la ventricule (apare unda P fără să fie urmată de complex QRS).

În perioada postoperatorie se observă acest tip de tulburare de conducere după lezarea fasciculului His sau a sistemului de conducere distal.

Tratament: poate necesita pacing temporar (dacă este simptomatic).

Bloc atrio-ventricular de gradul III

Diagnostic: impulsurile atriale nu sunt conduse la ventricule. Există o disociaţie completă între ritmul atrial şi cel ventricular.

Se observă în perioada postoperatorie la pacienţii care au suferit intervenţii pentru canal atrio-ventricular, DSV, TOF, rezecţia obstrucţiei subaortice şi la care fasciculul His a fost lezat.

Tratament: necesită pacing atrio-ventricular secvenţial temporar. Dacă blocul complet durează mai mult de 10-14 zile, se inseră un pacemaker definitiv.

7. Aritmii supraventriculare **[2]**

→Extrasitolie atrială

Diagnostic: unde P de morfologie diferită faţă de cele din ritmul sinusal de bază, urmate de un complex QRS normal.

Pot apărea ca urmare a stimulării atriale de către vârful cateterului venos central sau de către o altă linie intracardiacă.

→Tahicardia supraventriculară

Este una dintre cele mai frecvente tulburări de ritm apărute în perioada postoperatorie la copii.

Are la bază 2 mecanisme: creşterea automatismului şi reintrarea.

Tahicardii supraventriculare prin creşterea automatismului

Sunt reprezentate de: tahicardia atrială ectopică, tahicardia atrială multifocală, tahicardia joncţională ectopică.

- Tahicardia atrială ectopică

Diagnostic: prezenţa unor unde P cu morfologie şi axă diferite faţă de cele din ritmul sinusal de bază, uneori intervalul PR diferind faţă de cel din ritmul sinusal

Cauze: hipoxie, febră, medicamente inotrope în doze mari.

Tratament:

– se corectează febra;

– sedare adecvată;

– corecţia tulburărilor acidobazice şi electrolitice (în special K^+ şi Ca^{2+});

– scăderea pe cât posibil a dozelor de medicamente inotrop pozitive;

– admistrarea de medicamente antiartitmice se face în funcţie de statusul hemodinamic al pacientului. Digoxinul nu are eficienţă asupra focarelor ectopice atriale, dar scade conducerea atrio-ventriculară. Se pot lua în considerare pentru tratamentul tahicardiei ectopice atriale: β-blocantele, procainamida, amiodarona.

– În cazuri extrem de rare, când aritmia este gravă, se ia în consideraţie ablaţia cu radiofrecvenţă a focarului ectopic atrial.

– Pacing-ul atrial (overdriving) sau cardioversia nu sunt eficiente.

- Tahicardia atrială multifocală

Diagnostic: unde P de morfologii diferite (cel puţin 3 morfologii), corespunzând unor focare atriale cu automatism crescut. Pe traseul ECG: intervalele P-P, R-R şi P-R sunt varibile.

Tratament: următoarele medicamente antiaritmice pot converti tahicardia atrială multifocală la ritm sinusal: digoxin, procainamidă, flecainida, amiodarona, propafenona.

Sunt ineficiente: adenozina, pacingul şi cardioversia.

- Ritm joncţional accelerat

Diagnostic: complexe QRS înguste, echidistante, care nu sunt precedate de o undă P. Este prezentă disociaţia atrio-ventriculară. Ritmul ventricular mai rapid decât ritmul de bază.

Tratament: pacing-ul atrial cu un ritm cu 10–20 bătăi/minut mai rapid decât cel prezent poate fi urmat de restabilirea ritmului de bază.

Corecţia cauzelor: febră, anemie, scăderea dozelor de medicamente inotrop pozitive.

- Tahicardia joncţională ectopică (JET)

Diagnostic: tahicardie cu complexe QRS înguste, cu o frecvenţă de 160–170/minut, neprecedate de unda P. Apare în perioada postoperatorie şi produce instabilitate hemodinamică.

Apare după corecţia: TOF, DSV, canal atrio-ventricular, transpoziţie de artere mari şi drenaj venos pulmonar total aberant.

Tratament:

1. Controlul temperaturii: răcirea până se atinge o temperatură centrală de 34°–35°C, cu ajutorul ventilatoarelor, păturilor cu aer rece, comprese reci. Se evită frisoanele prin utilizarea de: relaxante musculare, doze mici de sedative.

2. Se încearcă scăderea dozelor de catecolamine sau a drogurilor cu efect vagolitic.

3. Se corectează tulburările acidobazice şi electrolitice (K^+ şi Ca^{2+}).

4. Pacing atrial cu 10–20 bătăi/minut mai frecvent decât ritmul din JET, adică la 180–190 bătăi/minut (nu este foarte eficient).

5. Medicaţie antiaritmică. Două dintre medicamentele antiaritmice sunt cele mai eficiente în tratamentul JET.

Procaiamida:

– utilă numai când se continuă procesul de răcire;

– debut rapid de acţiune şi efectul este de durată scurtă;

– poate determina o scădere a rezistenţelor vasculare periferice, efect inotrop negativ, hipotensiune arterială. Este posibil ca după administrarea de procainamidă, să fie necesară repleţia volemică.

Amiodarona:

– efect instalat mai lent şi un timp de înjumătăţire mai lung;

– nu deprimă funcţia ventriculară şi produce scăderi mai mici ale TA.

6. Cardioversia nu este eficientă în tratamentul JET.

Tahicardii supraventriculare prin mecanism de reintrare

Sunt reprezentate de flutter atrial, fibrilaţie atrială, tahicardia de reintrare atrio-ventriculară sau tahicardia de reintrare nodală atrio-ventriculară.

- Flutter atrial

Diagnostic: P sub forma „dinţilor de ferăstrău” cu o frecvenţă atrială de 300/minut. Dacă conducerea atrio-ventriculară este rapidă, poate apărea o deteriorare hemodinamică. Complexe QRS înguste, echidistante. Conducere 2:1, 3:1, 4:1.

În perioada postoperatorie, flutter-ul atrial poate apărea mai frecvent: după procedeele Mustard sau Senning, după procedeul Fontan (dacă se produce o destindere atrială), după intervenţiile chirurgicale care realizează linii de sutură sau cicatrice la nivel atrial.

Tratamentul include:

1. Agenți antiaritmici: digoxin, procainamida, amiodarona. Se ia în considerare utilizarea unor agenți antiaritmici pentru controlul frecvenței ventriculare: β-blocanți (esmolol) sau blocanți de calciu (verapamil). Utilizarea acestora se face ținând cont de: vârsta pacientului, funcția ventriculară, prezența disfuncției de nod sinusal.

2. Adenozina nu este utilă în conversia la ritm sinusal, dar crește blocul atrio-ventricular (conducerea 2:1 convertită în conducere 3:1, 4:1).

3. Overdriving atrial poate fi util în flutter atrial.

4. Cardioversia sincronă este tratamentul de elecție pentru orice pacient instabil hemodinamic. Doza recomandată este de : 0,5–1 J/kg.

Pacingul atrial antiaritmic sau terapia de radioablație se recomandă pentru tratamentul de lungă durată.

● Fibrilația atrială

Diagnostic: ritm atrial rapid neregulat atrial cu o frecvență de 400–700 bătăi/min., iar răspunsul ventricular poate varia între 80–150 bătăi/minut.

Tratament: în mare parte similar tratamentului din flutter, dar cardioversia poate necesita energie mai crescută. Cardioversia trebuie să fie precedată de excluderea prezenței unui tromb intraatrial (examen ecocardiografic).

● Tahicardia de reintrare atrio-ventriculară sau tahicardia de reintrare nodală atrio-ventriculară

Aceste tahiaritmii sunt mediate prin căi de conducere accesorii de la atriu la ventricul. Apar în perioada postoperatorie, mai frecvent după chirurgia cardiacă a anomaliei Ebstein sau după corecția chirurgicală a transpoziției de artere mari.

Tratament:

1. În caz de instabilitate hemodinamică: cardioversia în doze de 0,5–1 J/kg.

2. La pacienții stabili hemodinamic: manevrele vagale (aplicare de gheață pe față, tuse, poziție Trendelenburg) cresc tonusul parasimpatic și pot cupa tahicardia. Se iau în considerare și agenți antiaritmici: adenozina, digoxin, β-blocanți, blocanți de calciu, fenilefrină.

3. Pacing atrial rapid cu o frecvență mai mare cu 10–20% decât a tahicardiei pentru o durată de 15 secunde.

4. Odată ce tahicardia este convertită la ritm sinusal, pentru a preveni reintrarea, se iau în considerare următoarele medicamente antiaritmice administrate oral: digoxin, procaiamidă, amiodaronă.

7. Aritmii ventriculare

□ Extrasistolie ventriculară

Diagnostic: complex QRS care nu este precedat de o undă P, apărut prematur, de morfologie diferită (față de complexul QRS de bază), cu modificări ale segmentului ST și ale undei T.

Cauze: hipoxie, hipopotasemie, acidoză, leziune miocardică, instabilitate hemodinamică

Tratament: xilină

□ Tahicardie ventriculară

Diagnostic: mai mult de trei extrasistole ventriculare cuplate cu o frecvență mai mare 120 bătăi/minut, morfologia complexului QRS este diferită de ritmul de bază.

În cazul unei tahicardii ventriculare monomorfe: complexele QRS sunt largi, regulate cu o morfologie uniformă.

În cazul tahicardiei ventriculare polimorfă: torsada de vârfuri sau sindrom de QT lung complexele QRS au morfologii diferite.

Cauze: protecție miocardică precară în cursul procedeului, încărcare cronică de presiune sau volum, cicatrici ventriculare, leziuni reziduale sau restante.

Tratament:

1. Se instituie resuscitarea cardio-pulmonară.

2. Medicament de primă alegere: xilină, medicament de a doua alegere: procaiamida. Alți agenți antiaritmici care se iau în considerare: amiodarona sau β-blocante.

3. În caz de torsadă de vârfuri se iau în considerare: cardioversia și sulfatul de magneziu

4. În caz de sindrom congenital de QT prelungit: implant de defibrilator.

5. În caz de tahicardie ventriculară polimorfă cu sindrom de QT lung, se exclud anumite medicamente cu efect proaritmic.

□ Fibrilația ventriculară

Se verifică rapid posibilele artefacte datorate desprinderii de electrozi. Se controlează pulsul arterial periferic.

Tratament:

1. Defibrilare imediată: doza inițială 2 J/kg. Dacă defibrilarea este fără succes, se continuă cu 4 J/kg. În

caz de insucces, defibrilarea cu 4 J/kg se poate repeta. La copiii sub 10 kg se utilizează padele pediatrice, la copiii peste 10 kg se utilizează padele de adult.

2. Controlul căilor aeriene (oxigenare și ventilație) și masaj cardiac extern. Stabilirea unei căi de acces vascular și administrarea de adrenalină.

3. Agenți antiaritmici utilizați: xilina, amiodarona, sotalol.

4. Suport mecanic al circulației, opțiune pentru cazuri selecționate.

Dozele pediatrice ale agenților antiaritmici utilizați în tratamentul aritmiilor **[2]**

1. Procainamida
Doza:
– de încărcare: 10–15 mg/kg în 30–45 minute
– de menținere: 40–50 μg/kg/min

2. Xilina
Doza:
– de încărcare: 1 mg/kg la fiecare 5 minute, maximum trei administrări
– de menținere: 20–50 μg/kg/min

3. Fenitoin
Doza: 1–3 mg/kg în 10–15 minute

4. Flecainida
Doza: 1–2 mg/kg în 5–10 minute

5. Propafenona
Doza:
– de încărcare 1 mg/kg în 10 minute
– de menținere 4–7 μg/kg/min

6. Esmolol
Doza:
– de încărcare: 500 μg/kg în 1–2 minute
– de menținere 50–400 μg/kg/min

7. Propanolol
Doza: 0,05–0,15 mg/kg în 5 minute

8. Amiodarona
Doza:
– de încărcare 5 mg/kg în 30–60 minute
– de menținere: 5–10 μg/kg/min

9. Sotalol
Doza de încărcare: 0,2–1,5 mg/kg

10. Bretiliu
Doza: 5mg/kg într-un minut, poate fi repetat la 15 minute

11. Verapamil
Doza: 0,05–0,3 mg/kg în 3–5 minute, maximum 10 mg, nu se administrează sub 1 an

12. Diltiazem
Doza:
– de încărcare: 0,25 mg/kg (maximum 20 mg) bolus în 2 minute
– de menținere: 0,1–0,3 mg/kg/h se poate crește până la 15 mg/h

13. Adenozina
Doza: 100 μg/kg bolus rapid, se crește cu 50 μg/kg la fiecare 2 minute până la doza maximă de 300 μg/kg

14. Sulfat de magneziu
Doza: 25–50 mg/kg (maximum 2g) în 20–30 minute

2. EVALUAREA RESPIRATORIE

♦ **Evaluarea respiratorie** în perioada postoperatorie se face clinic, prin analize de laborator, examinare radiologică și din datele obținute din monitorizarea noninvazivă.

Examinarea clinică are în vedere **[3]**:
– culoarea tegumentelor;
– dacă pacientul este intubat: expansiunea toracelui, simetria în expansiune a ambelor hemitorace;
– la auscultație: prezența sau absența murmurului vezicular, prezența de raluri, bronhospasmul;
– dacă pacientul este detubat: frecvența respiratorie, amplitudinea respirației, prezența de bătăi ale aripioarelor nazale, retracții costale, wheezing, stridor;
– starea de conștiență a pacientului (dacă nu este sedat): prezența agitației, dezorientării, confuziei sau somnolenței;
– mulți pacienți pediatrici prezintă diverse anomalii cromozomiale, asftel, pe lângă malformația cardiacă, prezintă și malformații extracardiace (respiratorii, genito-urinare, ale membrelor). De exemplu, copiii cu sindrom Down prezintă limbă mare, gât scurt, hipotonie generalizată, motiv pentru care acești copii pot fi mai greu de intubat. În perioada postoperatorie există predispoziție pentru creșterea volumului secrețiilor traheale și atelectazii **[1]**.

Examinarea radiologică urmărește [3]:

– expansiunea pulmonară;

– prezența de efuziuni pleurale;

– evaluarea vascularizației pumonare;

– poziția sondei de intubație orotraheală sau nazotraheală;

– poziția tuburilor de dren toracice;

– poziția diafragmului;

– poziția cateterelor intravasculare.

Laborator:

– analiza gazelor sanguine

Date obținute din monitorizarea noninvazivă:

– SpO_2

– ET CO_2

Dacă pacientul este intubat, avem date în plus privind: rezistența din căile respiratorii, complianța pulmonară, presiunile de insuflație, volumul curent și volum minut.

□ Diferențele anatomice dintre pacientul pediatric și cel adult explică susceptibilitatea pacienților pediatrici pentru diverse complicații pulmonare.

Pentru toți pacienții pediatrici sunt valabile următoarele observații [3]:

– laringele și traheea mai înguste; în perioada postoperatorie, datorită edemului și secrețiilor, este mai probabilă obstrucția de căi aeriene superioare;

– trahee de lungime scurtă, astfel mici deplasări ale sondei de intubație ar putea plasa sonda într-un plămân, celalalt fiind hipoventilat;

– căi aeriene terminale și alveole de mici dimensiuni, astfel încât există tendința la obstrucția căilor aeriene și la colaps alveolar.

Nou-născuții prezintă următoarele particularități:

– perete toracic elastic, existând tendința de retracție a acestuia în inspirație și efortul ventilator să fie ineficient;

– un strat muscular mai gros al arteriolelor, rezistența vasculară pulmonară fiind mai mare;

– pentru nou-născuții prematuri: centrii respiratori nu sunt suficient maturizați (drive-ul respirator este instabil). În plus secreția de surfactant este deficitară (colapsul bronho-alveolar este mai frecvent).

În cazul sugarilor, contribuția diafragmului la munca respiratorie este mai importantă.

Tabelul 76.2. Diferențele fiziologice normale între pacienții pediatrici și adulți [3]

	Copii	Adulți
Consumul de oxigen (ml/kg/min)	6	3.5
Producția de CO_2 (ml/kg/min)	6	3
Volumul curent (ml/kg)	6–7	6–7
Frecvența respiratorie (respirații/min)	30–40	10–15
Minut ventilația (ml/kg/min)	200–250	75–105
Spațiul mort (ml/kg)	2–3,5	2
Capacitatea reziduală funcțională (ml/kg)	30	43
Complianța toracică (ml/cm H_2O)	0,04–0,05	0.007
Rezistența din căile aeriene (cm H_2O)	18–25	2–3

Scopul principal al ventilației mecanice la pacienții pediatrici în perioada postoperatorie îl constituie o oxigenare și o ventilație adecvate până la recuperarea cardiacă și respiratorie.

♦ Modurile de ventilație [1]

□ Ventilația mandatorie sau controlată

– *Ventilația cu control de volum (VCV):* în acest mod de ventilație se prestabilesc volumul curent, frecvența respiratorie și limita superioară a presiunii de inspirație. Fluxul inspirator este constant pe tot parcursul timpului inspirator, rezultând un traseu „în platou" al undei de flux. Ventilatorul furnizează un volum curent prestabilit. Pe tot parcursul inspirației, crește presiunea inspiratorie până atinge o valoare maximă. În acest mod de ventilație. presiunea inspiratorie variază în funcție de rezistența din căile aeriene și de complianța pulmonară.

– *Ventilația cu control de presiune (PCV):* în acest mod de ventilație se stabilește presiunea maximă de inspirație care rămâne constantă pe tot parcursul inspirației. Ventilatorul livrează un anumit volum curent până la presiunea prestabilită, volumul curent fiind variabil în funcție de rezistența din căile aeriene și de complianța pulmonară. Fluxul inspirator atinge în acest caz valori maxime la începutul respirației și apoi scade până la zero, fiind de tip decelerat. Acest pattern al fluxului respirator este benefic pentru afecțiuni pulmonare însoțite de complianța scăzută, permițând o distribuție mai uniformă a volumului curent și o primenire mai avantajoasă a gazului alveolar. Datorită presiunii inspiratorii mai scăzute, riscul de barotraumă este mai mic. În cazul pacienților cu hipertensiune pulmonară, dacă mecanica pulmonară se modifică se vor produce modificări ale minut-volumului ventilației. Acest tip de ventilație poate avea indicații limitate în cazurile cu hipertensiune pulmonară.

– *Ventilația cu control de volum și cu limitare a presiunii (PRVC = Pressure-regulated Volume control)*, este posibilă cu noile tipuri de ventilatoare. Acest tip de ventilație combină modurile de mai sus. PRVC utilizează un flux decelerat pentru a realiza un volum curent prestabilit. Acest tip de ventilator este capabil să-și modifice presiunea inspiratorie în funcție de complianța pulmonară, dar este furnizat volumul curent prestabilit.

☐ Ventilația asistată

Ventilația asistată permite ventilatorului respirații similare modului controlat, dar efortul repirator al pacientului declanșează ventilatorul pentru a furniza respirația.

IMV = Intermittent Mandatory Ventilation, permite respirații spontane între cele prestabilite și furnizate de ventilator.

SIMV = Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation, folosit pentru a reduce barotrauma.

Aceste tipuri de ventilații permit scăderea sedării și relaxării musculare, cu scăderea gradată a respirațiilor presetate, favorizând trecerea spre respirația spontană.

Ventilația cu presiune pozitivă continuă în căile aeriene (*Supported ventilation*)

Acest tip de respirație menține o presiune pozitivă pe tot parcursul inspirației și expirației. La sfârșitul expirului, presiunea este mai mică, dar se menține peste nivelul presiunii atmosferice. Acest lucru presupune că un anumit volum de gaz rămâne în plămân, volumul fiind proporțional cu valoarea de presiune presetată și cu complianța pulmonară. Rezultatul acestui tip de ventilație constă în creșterea volumului expirator de rezervă și a capacității reziduale funcționale.

PSB (*Pressure Support Ventilation*), ventilația cu suport de presiune. În acest mod de ventilație ventilatorul detectează efortul inspirator al pacientului și va livra un volum curent până la presiunea prestabilită. Rata respirațiilor depinde de pacient. Volumul curent depinde de rezistența din căile aeriene și de complianță pulmonară pentru presiunea prestabilită.

☐ Moduri de ventilație neconvenționale

☐ Ventilația cu frecvență mare (*High-Frequency Ventilation*)

– utilizează frecvențe respiratorii mari pentru a furniza un anumit volum curent;

– este conceput pentru a diminua cât mai mult barotrauma și a minimiza efectele hemodinamice negative ale unei presiuni inspiratorii crescute

☐ Ventilația cu presiune negativă (*Negative Pressure Ventilation*), utilizată pentru a îmbunătăți returul venos și debitul cardiac după intervențiile de chirugie cardio-vasculară.

☐ Ventilația noninvazivă cu presiune pozitivă (*NonInvasive Positive Pressure*), fără intubație oro/naso-traheală pe calea unei măști faciale sau nazale este utilizată cu precădere la adulți, mai puțin în practica pediatrică.

♦ **Interacțiuni cardio-pulmonare**

În perioada postoperatorie după intervențiile de chirugie cardiacă se modifică complianța pulmonară, rezistența din căile aeriene și presiunile intratoracice. Modificările de presiune intratoracică produc modificări în presarcina și postsarcina fiecărui ventricul. Interacțiunea dintre sistemul respirator și cel cardiovascular trebuie cunoscută, având implicații clinice și terapeutice.

☐ Efectele ventilației asupra ventriculului drept (VD) **[1]**

Presarcina VD este determinată de returul sângelui venos la cordul drept. Returul venos sistemic este rezultatul gradientului de presiune dintre venele sistemice și atriul drept. Presiunea în atriul drept (P_{AD}) reprezintă presiunea din aval pentru returul venos. Presiunea din venele sistemice depinde de tonusul venos și volumul de sânge din rezervorul venos sistemic.

Când P_{AD} este mică, gradientul este maximum, favorizând returul venos.

În timpul respirației spontane, P_{AD} scade la sfârșitul inspirului, crescând astfel returul venos. Returul venos este maximum când P_{AD} este 0 mm Hg. Când se produc scăderi și mai mari, sub presiunea atmosferică, ale P_{AD}, se produce un colaps al venelor care intră în torace și astfel returul venos nu crește.

În timpul ventilației cu presiune pozitivă, aceasta este transmisă cordului, P_{AD} devine pozitivă și asfel returul venos nu crește.

Modificările în *contractilitatea VD* se produc datorită modificărilor în fluxul sanguin coronarian. La pacienții care nu prezintă presiune crescută în VD, fluxul coronarian se distribuie în sistolă. Fluxul coronarian în VD depinde de diferența de presiune dintre aortă și VD. În timpul ventilației cu presiune pozitivă, se produc creșteri în presiunea din VD și astfel fluxul coronarian scade. În cazurile în care există o presiune aortică scazută, disfuncție de ventricul drept și presiune intratoracică mare, fluxul coronarian scade, având repercusiuni negative asupra funcției VD.

Determinantul principal al *postsarcinii VD* îl reprezintă rezistența vasculară pulmonară. Rezistențele pulmonare ating valorile cele mai mici atunci când plămânii sunt la capacitatea reziduală funcțională. La volume pulmonare mici, colapsul alveolar va duce la hipoxie și vasoconstricție, cu creșterea consecutivă a rezistențelor vasculare pulmonare. În respirația normală, la sfârșitul expirului se produc creșteri minime de PVR, cu minimă influență asupra postsarcinii VD. În ventilația cu volume crescute și nivele mari de PEEP, se produce constricția vaselor alveolare și asfel golirea VD este tulburată. În ventilația cu presiune pozitivă, dar în care volumele pulmonare sunt mai mici decât capacitatea reziduală funcțională, va scădea PVR și astfel va scădea postsarcina VD **[1]**.

□ Efectele ventilației asupra ventriculului stâng (VS)

Presarcina VS în ventilația cu presiune pozitivă scade din mai multe cauze:

– P_{AD} crește și astfel returul venos la cordul drept scade. Implicit VS va primi o cantitate mai mică de sânge.

– Crește postsarcina VD, creșterea presiunii în VD determină destinderea sa și deplasarea septului interventricular spre stânga, limitând umplerea VS.

– Presiunile intratoracice crescute vor duce la creșterea presiunilor în cord și la limitarea presarcinii VS.

Contractilitatea VS, în general, nu este afectată de presiunea intratoracică. Uneori ventilația cu presiune pozitivă va ameliora contractilitatea VS

Postsarcina VS reprezintă tensiunea din peretele miocardic. Tensiunea din peretele miocardic reprezintă diferența dintre presiunea sistolică din VS și presiunea intratoracică. Postsarcina poate scădea prin scăderea presiunii sistolice în VS sau prin creșterea presiunii intratoracice. Postsarcina VS este crescută când presiunea sistolică în VS crește sau când scade presiunea intratoracică (inspir spontan).

♦ **Suportul respirator postoperator**

– După sosirea în TI, pacientul pediatric se transferă de pe ventilatorul de transport (sau din ventilația manuală cu balon Ruben) pe ventilatorul din TI.

– Se setează parametrii ventilatori: modul de ventilație, volumul curent, frecvența respirațiilor, presiunea inspiratorie (PIP), PEEP, fracția inspiratorie a oxigenului (FiO_2)

Tabelul 76.3. Parametrii respiratori setați la ventilatorul din TI

Parametri	Ciclare de presiune	Ciclare de volum
FiO_2	0,21–1	0,21–1
PIP	25	
PEEP	5 cm H_2O	5 cm H_2O
Frecvența respiratorie	25/min	20/min
Volum curent		10–15 ml/kg
Timp inspirator	0,6–0,7 sec	0,7–1 sec
Rata de flux aerian	5–12 l/min	

– În TI pentru pacientul respectiv se pregătesc sonde de intubație de mărime corespunzătoare. Laringoscopul cu lama adecvată trebuie să fie la îndemână în caz de urgență (detubări accidentale, obstrucția sondei de intubație, secționarea balonașului etc).

Scopul ventilației mecanice în TI îl reprezintă oxigenarea și ventilația eficientă până la îndeplinirea condițiilor care permit extubația.

Oxigenarea **[1, 3]**

În caz de hipoxie se verifică posibilele cauze:

– decuplarea de ventilator;

– scăderea presiunilor de oxigen de la sursa principală;

– inegalități între ventilație/perfuzie (V/Q).

Hipoxia datorată inegalității dintre ventilație/perfuzie (sau șunt intrapulmonar) este la rândul ei de mai multe cauze:

– leziunile care apar după CEC (inflamație, reperfuzie);

– atelectazii;

– infecții.

Cea mai eficientă măsură pentru creşterea SpO_2 o constituie creşterea FiO_2, (după ce am exclus cauzele de hipoxie de cauză tehnică) şi creşterea TA_M. Prevenirea şi tratamentul atelectaziilor postoperatorii presupun: fizioterapie respiratorie, aspirarea secreţiilor, combaterea durerii (pentru a favoriza tusea eficientă).

Infecţiile respiratorii, frecvente în special la pacienţii ventilaţi mecanic prelungit, cresc semnificativ mortalitatea. Tratamentul constă în antibioterapie ţintită.

Persistenţa edemului pulmonar poate ridica suspiciunea unor leziuni reziduale cardiace. Acestea sunt fie şunturi mari stânga-dreapta (cu creşterea fluxului sanguin pulmonar), fie obstrucţii în returul venos pulmonar.

Creşterea FiO_2 poate produce anumite efecte toxice:

→ la nivelul plămânului: administrarea unei FiO_2 mari duce la scăderea complianţei, colaps alveolar, şunt intrapulmonar, edem pulmonar cu formarea de membrane hialine; din această cauză, este mai sigură administrarea unei concentraţii de oxigen de 40–50% pentru mai multe zile;

→ la nou-născuţii prematuri poate produce modificări în vascularizaţia retiniană având ca rezultat fibroplazia retrolenticulară.

Daca hipoxia este severă şi persistă în ciuda unui FiO_2 de 100%, se cresc presiunile de insuflaţie în încercarea de a scădea şuntul intrapulmonar (prin limitarea zonelor de atelectazie şi creşterea capacităţii reziduale funcţionale). Această măsură de creştere a presiunilor de insuflaţie şi a PEEP poate produce efecte negative asupra returului venos, presiunilor de umplere şi a DC. Totodată, creşterea presiunilor duce la creşterea riscului de leziune pulmonară, pneumotorax, pneumomediastin.

Ventilaţia

O ventilaţie alveolară inadecvată se produce din mai multe cauze: deconectare de ventilator, mecanism de control inadecvat al centrului respirator, obstrucţie de căi aeriene, disfuncţie a muşchilor respiratori.

Hipoventilaţia se manifestă prin creşterea ET CO_2 (dioxidul de carbon din aerul expirat) şi creşterea Pa CO_2 (presiunea parţială arterială a dioxidului de carbon), modificări de pH. Din punct de vedere clinic, acumularea dioxidului de carbon produce o stimulare simpatică cu tahicardie, creşte riscul de aritmii, creşte rezistenţa vasculară pulmonară, produce depresie miocardică şi cerebrală (somnolenţă, comă hipercarbică).

Tratamentul hipoventilaţiei constă în:

– verificarea ventilatorului (decuplaj, leak-uri la nivelul circuitelor de ventilaţie);

– verificarea sondei de intubaţie şi depistarea pierderii de gaz pe lânga sonda de intubaţie;

– ventilaţia manuală cu balon Ruben, eventual aspirarea secreţiilor;

– se trece din modul asistat de ventilaţie în modul controlat.

Postoperator după chirurgia cardiacă se verifică:
– curarizarea reziduală;
– refentanilizarea;
– paralizia nervului frenic.

Alte cauze care pot produce hipoventilaţie: malnutriţie, hipomagnezemie, hipocalcemie, hipokalemie, compresiune extrinsecă de căi aeriene.

Pentru sugari şi copii mici (< 10 kg) se utilizează un ventilator cu ciclare în timp, cu generarea unui flux constant cu o rată iniţială a fluxului de 4–8 l/min, presiunea maximă de insuflaţie de 20–25 cm H_2O, raportul inspir: expir (I:E) de 1:1,5 până la 1:2, frecvenţa respiratorie de 15–30/min.

Pentru copiii mai mari (> 10–15 kg) se utilizează un ventilator cu ciclare de volum la care se fixează un volum curent de 10–12 ml/kg, presiunea maximă de insuflaţie 25 cm H_2O, I:E 1:2.

Alte măsuri suportive respiratorii [3]

– Umidificarea şi încălzirea aerului inspirat. Încălzirea gazului inspirat se face până la o temperatură apropiată de a corpului de 32–34°C, la care umidificarea este optimă. Umidificarea şi încălzirea aerului inspirat au ca scop prevenirea uscării mucoasei aeriene şi uscarea secreţiilor, situaţie în care aspirarea ar fi dificilă. Se evită umidificarea excesivă care ar putea conduce la hiperhidratare şi hiponatremie, precum şi o încălzire excesivă a căilor aeriene. Aceasta ar duce la creşterea temperaturii corpului, creşterea consumului de oxigen şi nevoia unui DC crescut. Pe de altă parte, încălzirea în exces a căilor aeriene lezează mucoasa respiratorie.

– Inflaţia periodică a pulmonilor şi aspirarea secreţiilor, măsuri care previn atelectaziile. Aspiraţia secreţiilor se face blând, în condiţii sterile. Durata este limitată la 10–15 secunde, fără a realiza o presiune negativă excesivă în căile aeriene, evitând astfel traumatizarea mucoasei. Dacă secrețiile sunt vâscoase, se face fizioterapie respiratorie (mișcări de percuție și vibrație ale cutiei toracice), cu durata de 10–20 minute la fiecare 2–6 h, cu schimbarea poziției pacientului, după care se aspiră. Când se preconizează o ventilație mecanică prelungită înaintea aspirației traheo-bronșice, se administrează doze mici de sedative (midazolam) și analgetice (fentanil, morfină).

♦ Sevrajul de ventilator

Condițiile care trebuie îndeplinite pentru a începe sevrajul de ventilator:

– stabilitate cardio-vasculară: menținerea unui DC bun, TA_M normală, perfuzie periferică normală, fără aritmii, diureză bună, fără edeme;

– hemostază adecvată, fără sângerare la nivelul tuburilor de dren toracice;

– stern închis;

– temperatură normală;

– metabolic: status acido-bazic normal, electroliți în limite normale, normoglicemie;

– status neurologic adecvat: pacient treaz, respirații ample, capabil să tușească și să expectoreze.

Se trece din modul controlat în modul SIMV, scăzând cu 2–4 respirațiile impuse, apoi în CPAP, scăzând suportul de presiune până când PEEP este de 5 cm H_2O, iar suportul de presiune este 5–10 cm H_2O peste valoarea PEEP, $FiO_2 \leq 0,4$, frecvența respiratorie cu 5–10 respirații/minut mai mare decât cea normală pentru vârsta respectivă. Se urmăresc: SpO_2, $ETCO_2$, frecvența repiratorie, frecvența cardiacă, ritmul cardiac, gazele sanguine. După extubare se administrează oxigen pe masca facială cu 10% mai mult decât înainte de extubare. Se controlează oxigenerea și ventilația prin analiza gazelor sanguine la 15–30 minute după extubare.

Trebuie avut la îndemână echipamentul necesar unei reintubații de urgență: balon Ruben cu mască, laringoscop cu lamă adecvată, sonde de intubație, sistem de aspirație.

Stridorul se tratează cu adrenalină, amestec racemic (2,25%), administrată în diluție 1:8–1:4 în 2ml ser fiziologic , aproximativ 10–15 minute **[3]**.

Pentru prevenirea sau tratamentul crupului se poate administra dexametazonă 0,2-0,5 mg/kg **[3]**.

3. TERAPIA VOLEMICĂ DUPĂ INTERVENȚIILE CARDIACE CONGENITALE

Expunerea sângelui la suprafețe neendotelizate, cum sunt cele din circuitul extracorporeal, inițiază reacții complexe și difuze probabil de origine imunologică, care includ atât componente proinflamatorii, cât și antiinflamatorii. Unul dintre rezultatele reacției inflamatorii este creșterea permeabilității vasculare. La unii pacienți se produc deplasări majore de lichide din compartimentul intravascular în cel interstițial producând: edeme, ascită, efuziuni și disfuncție multiplă de organe. Sugarii și copiii prezintă riscul dezvoltării așa-numitului „sindrom de leak capilar". Se crede că acest sindrom apare la pacienții la care se produc leziuni ale celulelor endoteliale, datorate unor specii reactive de oxigen și enzimelor lizozomale eliberate din granulocitele activate **[1]**. Dacă permeabilitatea capilară nu revine la normal în decurs de câteva ore după intervenția chirurgicală, se presupune că este vorba de leziuni ale celulelor endoteliale mai degrabă decât de o generare de spații între celule. Examenul de urină în cazul lezării celulelor endoteliale relevă prezența microalbuminemiei. Admistrarea de lichide în perioada postoperatorie la pacientul cardiac presupune deplasarea de lichide din compartimentul intravascular în cel interstițial și cel intracelular. Această deplasare de lichide din spațiul intravascular în cel interstițial și intracelular depinde de: natura lichidului, statusul imun al copilului, permeabilitatea capilară, vârsta, durata CEC. Astfel, în perioada postoperatorie, menținerea unui volum plasmatic normal este o sarcină destul de dificilă.

Se recomandă în primele 24 de ore după intervențiile pe cord deschis ca aportul lichidian să fie restricționat cu **50%** din necesarul lichidian total normal. În zilele următoare, necesarul lichidian se ajustează în funcție de: starea de hidratare a pacientului, datele clinice, radiografia toracică, datele de laborator. Dacă nu există edeme generalizate sau edem pulmonar, se crește aportul lichidian treptat, până se va ajunge la necesarul normal în decurs de 2–3 zile. Dacă există edeme, necesarul lichidian va fi restricționat, iar în tratament sunt incluse eventual diuretice, dializă peritoneală **[1, 3, 5]**.

Pentru intervențiile pe cord închis, în primele 24 de ore postoperator, la pacienții cu antecedente de insuficienţă cardiacă, aportul lichidian se reduce la **60%** din necesarul lichidian normal, la restul pacienţilor necesarul lichidian reprezintă **75%** din necesarul lichidian normal **[1, 5]**

Necesarul lichidian parenteral normal **[5]**

– pentru greutate corporeală < 10 kg: 4 ml/kg/h sau 100 ml/kg/zi;

– pentru greutate între 10 şi 20 kg: la 40 ml/kg/h se adaugă 2 ml/kg/h pentru fiecare kilogram peste 10 sau 1000 ml/zi + 50 ml pentru fiecare kilogram peste 10;

– peste 20 kg se adaugă 1ml/kg/h pentru fiecare kilogram peste 20 sau 1500 ml/zi + 20 ml pentru fiecare kilogram peste 20.

Tipurile de soluţie utilizate sunt: glucoză 10% pentru nou-născuţi şi glucoză 5% pentru restul copiilor **[5]**.

Aceasta schemă terapeutică se poate uneori adapta statusului hemodinamic al pacientului ţinând cont de datele obţinute din monitorizarea invazivă: TA_M, PVC, presiunea din AS (LAP), precum şi de necesarul de sânge sau coloide.

Există situaţii în care în perioada postoperatorie necesarul lichidian este uşor crescut faţă de cel calculat. De exemplu **[5]**:

– şunt modificat Blalock-Taussig; pacienţii fiind policitemici, cu un volum intravascular scăzut, au flux plasmatic scăzut , sunt expuşi la tromboza şuntului;

– şunt cavo-pulmonar sau un procedeu Fontan; pacienţii necesită un volum vascular adecvat pentru a asigura un flux sanguin pulmonar suficient;

– pacienţii cu coarctaţie de aortă la care procedeul se realizează fără CEC şi la care prin infuzie volemică se susţine presiunea distal de clampul aortic.

Circumstanţe care alterează necesarul lichidian în perioada postoperatorie

– Febra: aportul de apă se creşte cu aproximativ 10% pentru fiecare grad peste 37,5ºC. Invers, în caz de hipotermie, se reduce necesarul lichidian cu 10% pentru fiecare grad sub 36ºC **[1, 3]**.

– Prematurii prezintă un necesar lichidian cu aproximativ 25% mai mare decât nou-născuţii la termen. Acest necesar crescut va spori cu încă 25–30% dacă copilul este supus fototerapiei **[1, 3]**.

– Ventilaţia mecanică cu o umidificare adecvată a gazelor inspiratorii scade pierderile insensibile, ducând la reducerea cu 10-15% a necesarului lichidian **[3]**.

– Pacienţii cu disfuncţie renală severă, nedializaţi: necesarul lichidian = (necesarul normal × 0,3) + volumul urinar.

4. NECESARUL ELECTROLITIC ÎN PERIOADA POSTOPERATORIE

• Sodiu

Necesarul de Na^+ pentru un copil normal este de 2–3 mEq/kg/zi. În perioada postoperatorie după intervenţiile chirugicale cardiace, datorită excesului de apă există o hiponatremie diluţională. Excesul de apă apare ca urmare a stimulării hormonului antidiuretic. Apa se acumulează în organism cu apariţia de edeme, creşterea în greutate, scăderea debitului urinar, creşterea osmolarităţii urinare şi scăderea osmolarităţii serice. Atitudinea terapeutică:

– restricţia de lichide;

– administrarea riguroasă a Na^+;

– administrarea de diuretice (furosemid).

Se ţine cont de fiecare volum infuzat, inclusiv cel folosit pentru menţinerea patenţei liniei arteriale.

În cazul unei hiposodemii severe (120 mEq/l), pot exsita semne de suferinţă neurologică: dezorientare, confuzie, convulsii al căror susbstrat îl constituie edemul cerebral.

• Potasiu

Potasiul este localizat predominat intracelular. Cantitatea extracelulară reprezintă 2% din cantitatea totală de potasiu a organismului. Principalul reglator al distribuţiei ionului de K^+ între cele două compartimente este ATP-aza Na^+/K^+ sarcolemala care transportă ionii de K^+ în celulă în schimbul ionilor de Na^+. Această pompă este activată de creşterea Na^+ intracelular sau de o creştere a K^+ extracelular. În plus, mai poate fi activată de agoniştii β_2 adrenergici sau insulină **[1]**. Acidoza se însoţeşte de creşterea K seric, alcaloza se asociază cu o scădere a K seric. Rinichiul excretă cantităţi variabile de K în funcţie de pH.

Necesarul zilnic de K este :

– pentru sugari 2–3 mEq/kg/zi;

– pentru copii 1–2 mEq/kg/zi.

Acest necesar creşte pentru pacienţii care primesc terapie cu diuretice.

Pacienţilor cu concentraţia de K între 3 şi 3,7 mEq/l, hemodinamic stabili li se administrează cantitatea calculată conform dozei de mai sus (în funcție de vârstă). Acest K va fi adăugat în lichidele de menținere și de nutriție.

În caz de hipotasemie, K < 3 mEq/l, asociată cu aritmii, se suplimentează doza de K pe lângă doza necesară zilnică. Dacă K < 3 mEq/l și debitul urinar este > 1 ml/kg/h, se poate administra K în doză de 0,2–0,5 mEq/kg/h **[1, 3]**. Administrarea de K se face pe o linie venoasă centrală din cauză că administrarea periferică produce iritații ale venei. În cursul tratamentului se fac determinări repetate ale concentrației de K.

Hiperpotasemia crește riscul aritmiilor, bradicardiei și asistolei. Cauzele principale de hiperpotasemie sunt: insuficiența renală, administrarea de sânge mai vechi de 10 zile, acidoza metabolică, diureticele care economisesc potasiul, hemoliza **[1]**.

Tratamentul hiperpotasemiei **[1]**

☐ Hiperpotasemie moderată: K^+ plasmatic 5,5–6,4 mEq/l. Se iau în considerare:

1. Furosemid 1mg/kg:
– mecanism de acțiune: eliminare de K^+;
– debut de acțiune: 10 minute;
– durata efectului: atât timp cât se menține diureza crescută.

2. Se corectează acidoza metabolică și respiratorie
– mecanism de acțiune: deplasare de K^+ în celule;
– debutul acțiune: 10 minute;
– durata efect: 1–2 h.

3. Salbutamol, aerosoli sau i.v.:
– mecanism de acțiune: deplasare în celulă a K^+;
– debut de acțiune: 5–15 minute;
– durata de acțiune: 1–2 h.

4. Se sistează admistrarea tuturor soluțiilor care conțin K^+.

5. Se investighează, se diagnostighează și se tratează potențialele cauze.

6. Se verifică concentrația de K^+ la fiecare 30 minute până când se atinge valoarea normală de K^+.

☐ Hiperpotasemie severă, $K^+ > 6,4$ mEq/l în asociere cu aritmii.

1. Administrare de gluconat de calciu 10% 0,5 ml/kg în decurs de 10 minute, repetat la 20–30 minute (de două ori):
– mecanism de acțiune: antagonizează K^+ la nivel celular;
– debut de acțiune 1–3 minute;
– durata de acțiune 30 minute.

2. Insulină: 0,05 U/kg, apoi 0,05 U/kg/h cu glucoză 0,5 g/kg pentru 2h, cu monitorizarea glucozei și concentrației de K^+:
– mecanism de acțiune: deplasează K^+ în celule;
– debut de acțiune 30 minute;
– durata de acțiune 4–6 h.

3. Dializă peritoneală sau hemoflitrare:
– mecanism de acțiune: îndepărtarea K^+;
– debutul efectului: la începerea dializei;
– durata efectului: pe toată durata dializei.

• Calciu

Aproximativ 99% din cantitatea normală de Ca este în oase. Restul de 1% se distribuie între compartimentele intra- și extracelular. Concentrația plasmatică de Ca este de 2,25–2,55 mmol/l, dintre care 50% este Ca ionizat, 40% este legat de proteine și restul de aproximativ 10% este legat de anioni ca citrat, fosfat și lactat **[1, 2]**.

Fracția fiziologică activă este cea a Ca ionizat cu o valoare de 1,1–1,3 mmol/l.

După intervențiile chirurgicale cardiace, scade concentrația serică de Ca datorită diluției, scăderii concentrației serice de proteine și transfuziilor sanguine.

Administrarea de Ca la pacienții cu valoare scăzută a Ca ionizat produce: creșterea contractilității, creșterea TA (frecvența cardiacă scade). Dacă se încearcă creșterea concentrației de Ca ionizat peste valoarea normală, se produce o creștere a rezistenței vasculare sistemice (postsarcina) cu scăderea DC. Hipercalcemia agravează de asemenea toxicitatea digitalică.

Hipocalcemia se asociază cu alungirea intervalului QT.

Pacienții care prezintă un sindrom de QT lung prezintă un risc crescut pentru aritmii.

Din punct de vedere practic sunt importante următoarele:

– Ca este iritant atunci când se administrează pe o venă periferică, din această cauză se administrează pe o venă centrală;

– soluțiile de Ca (gluconat sau clorură de Ca) sunt incompatibile cu produșii de sânge sau cu soluția de bicarbonat;

– clorura de calciu 10% la 1 ml conține 0,9 mmol sau 36 mg Ca^{2+};

– gluconatul de calciu 10% la 1 ml conține 0,23 mmol sau 9,3 mg Ca^{2+};

– orice soluție de calciu nu se administrează rapid: poate produce hipertensiune arterială sau bradicadie;

– la pacienții care prezintă tratament continuu cu calciu în caz de hipocalcemie severă și instabilitate hemodinamică, se va verifica concentrația de calciu inițial la 2 h, apoi la 4 h. Când valoarea calcemiei este normală și pacientul este stabil hemodinamic, se oprește infuzia de calciu.

- **Magneziu**

Magneziul este în principal un ion intracelular prezent în oase (53%), mușchi (27%) și țesuturile moi (19%). Magneziul extracelular reprezintă aproximativ 1% din cantitatea totală de Mg din organism. În sânge, aproximativ 70% este prezent în hematii, restul de 30% este ionizat (62%), legat de albumine (33%), legat de citrat sau fosfat (5%).

Deoarece măsurarea magneziului total din organism este dificilă, se măsoară concentrația serică. Valorile normale sunt de: 0,7–1,1 mmol/L sau 1,7–2,7 mg/dL.

Rolul magneziului în organism este important, fiind implicat în reglarea activității multor canale ionice și în numeroase reacții de fosforilare. Hipomagnezemia este corelată cu apariția unor aritmii.

După CEC se administrează magneziu în doză de 30 mg/kg, în decurs de 10 minute. Dacă se suspicionează o hipomagnezemie, se administrează magneziu în infuzie continuă, în doză de 15 mg/kg/h pentru următoarele 6–12 h. Valorile plasmatice de magneziu și potasiu se monitorizează la cel puțin 4 h în cursul terapiei **[1]**.

- **Corecția tulburărilor acidobazice**

Acidoza metabolică reprezintă una dintre cele mai frecvente tulburări acido-baziec apărute în perioada postoperatorie, în contextul unui DC scăzut.

Tratament: se tratează cauza; în caz de hipovolemie, se instituie repleția volemică.

Corecția cu bicarbonat de sodiu:

mEq $NaHCO_3 = 0,3 \times G(kg) \times$ deficit de baze

La nou-născut se multiplică cu 0,5, iar sub 6 luni se multiplică cu 0,4. Se administrează 1/2 din doza calculată. Bicarbonatul se administrează diluat 0,5 mEq/ml. În paralel se fac determinări ale gazelor sanguine și ale electroliților serici **[6, 7]**.

5. COAGULAREA, HEMOSTAZA ȘI TERAPIA TULBURĂRILOR DE COAGULARE

Tulburările de coagulare apărute în perioada postoperatorie pot duce la creșterea morbidității și mortalitații. Riscul coagulopatiilor după intervențiile cardiace derivă din:

– tulburările de coagulare apărute după CEC;

– tulburările de coagulare apărute în cadrul cardiopatiilor cardiace congenitale (în special cianogene);

– admistrarea unor mari cantități de sânge și derivate.

Efectele CEC asupra coagulării **[1, 3]**

Contactul sângelui cu suprafețe neendoteliale produce o stimulare a formării de trombină și inițierea unui răspuns inflamator. Acest răspuns inflamator este mai accentuat la copii, din cauza discrepanței mari dintre suprafața corporeală și circuitul extracorporeal. Activarea coagulării și inflamația determină consumul factorilor de coagulare, trombocitopenie, fibrinoliză. Pe lângă efectele inflamației, din cauza volumului de amorsare utilizat pentru umplerea circuitului extracorporeal, va apărea hemodiluția. Consecințele hemodiluției: scăderea factorilor de coagulare, scăderea numărului de trombocite, funcție deficitară a trombocitelor. În cursul CEC, trombocitele pot adera la suprafața tuburilor oxigenatorului, pot suferi traumatisme mecanice, toate acestea constituind un factor în plus pentru trombocitopenie și disfuncție trombocitară. La sfârșitul CEC se realizează neutralizarea heparinei cu protamina. Orice subdozare sau supradozare a protaminei poate crea probleme postoperatorii cu sângerare consecutivă.

Consecințele malformației cardiace asupra coagulării:

– nivele mai scăzute ale factorilor plasmatici ai coagulării;

– la pacienții cu congestie hepatică apărută din cauza insuficienței ventriculare drepte se produce o sinteză scăzută de factori: VII, X, fibrinogen și protrombină;

– la pacienții cu cardiopatii cianogene se observă nivele scăzute de factor von Willebrand;

– trombocitopenie și disfuncție trombocitară. La pacienții cu cardiopatii cianogene, trombocitopenia și disfuncția trombocitară sunt mai severe decât la pacienții cu cardiopatii necianogene;

– la pacienţii cu cardiopatii cianogene există un risc crescut de tromboze preoperator.

Administrarea de sânge şi derivate produce:

– hemodiluţia factorilor de coagulare, trombocitopenie, disfuncţie trombocitară;

– acumulare de citrat care leagă Ca^{2+} (cu consecinţele cardio-vasculare ale hipocalcemiei);

– acumulare de potasiu;

– cresc riscurile infecţioase.

Imediat după sosirea în terapie intensivă şi după transferul pacientului pe ventilatorul monitorului din TI, se vor recolta probe sanguine pentru: hemoleucogramă completă, uree, creatinină, transaminaze, enzime miocardice şi coagulare (timp de protrombină = TP, indice de protrombină = IP, INR, timp de tromboplastină parţial activată = APTT). Uneori, când există o sângerare mai mare la nivelul tuburilor de dren toracice şi pentru a obţine un rezultat mai rapid, se recoltează proba sanguină pentru ACT = timp de coagulare activat.

Tabelul 76.4. Indicaţiile de reexpolarare chirurgicală în cazul pacienţilor pediatrici **[6, 7]**

	Piederi sanguine	Volumul sanguin pierdut
Prima oră	10%	8 ml/kg
A doua oră	8%	6,5 ml/kg
A treia oră	6%	5 ml/kg

Volumul sanguin total estimat în funcţie de greutatea corporeală:

pacienţi < 10 kg – 85 ml/kg;
pacienţi între 10–20 kg – 80 ml/kg;
pacienţi peste 20 kg – 75 ml/kg.

Atitudine teraputică în funcţie de rezultatele obţinute **[3, 6, 7]**:

1. APTT prelungit + TP normal, probabil heparină în exces, se administrează protamină 0,5–1 mg/kg.

2. Trombocite < 100.000/mm^3, se administrează masa trombocitară: 1 U/5kg. Nu se administrează masă trombocitară dacă pacientul nu sângerează, chiar dacă numărul de trombocite este scăzut. Indicaţia de masă trombocitară este mai largă la pacienţii cianogeni la care trombocitele sunt disfuncţionale.

3. APTT prelungit + TP prelungit orientează spre scăderea factorilor de coagulare. Se administrează plasmă proaspătă congelată: 10–20 ml/kg sau sânge total proaspăt. În cazul unei coagulopatii severe, se poate administra crioprecipitat de factor VIII (conţine factor I, VIII, vWF şi factor XIII) în doză de 1 U/5 kg.

4. Evidenţierea fibrinolizei (fibrinogen scăzut, prezenţa produşilor de degradare ai fibrinei, timp de liză a cheagului scurtat) impune administrare de :

a. acid epsilon aminocaproic: 100 mg/kg
sau
b. acid tranexamic: 25 mg/kg.

5. Disfuncţia plachetară impune administrarea de desmopresin: 0,3 µg/kg i.v. în 50 ml ser fiziologic administrat în 20 minute.

Se impune creşterea atenţiei la administrarea de crioprecipitat şi masă trombocitară, acestea putând reprezenta trigger pentru crize de hipertensiune pulmonară, în special la copiii care au prezentat în preoperator valori crescute ale rezistenţei vasculare pulmonare.

Înainte de a lua decizia unei reintervenţii pentru controlul hemostazei, se corectează pe cât posibil toate anomaliile sistemului de coagulare.

Încă înainte de a ieşi din sala de operaţii se analizează cu atenţie „câmpul operator", prezenţa unui câmp „umed" indicând o hemoragie microvasculară, şi se încearcă corecţia tulburărilor de coagulare. Realizarea unei tromboelastograme în sala de operaţie prezintă următoarele avantaje **[8]**:

– identifică încă din perioada de CEC pacienţii susceptibili de sângerare postoperatorie imediată;

– ajută la diferenţierea unei sângerări de cauză chirurgicală de sângerarea datorată tulburărilor de coagulare;

– se poate stabili un algoritm terapeutic în funcţie de rezultatele tromboelastogramei.

6. CONTROLUL TEMPERATURII ŞI DURERII ÎN PERIOADA POSTOPERATORIE

La pacienţii pediatrici, menţinerea unei temperauri corporeale normale prezintă anumite particularităţi. Astfel, la nou-născuţi, pierderea de căldură este mare. Plasaţi într-un mediu încojurător rece, sunt supuşi unui stres de a încerca să-şi menţină temperatura normală a corpului, ceea ce se realizează prin eliberarea de căldură prin arderea acizilor graşi din depozitele grase. Arderea presupune creşterea ratei metabolice şi a consumului de oxigen. Această ardere constituie un stres la nivelul sistemelor cardiocirculator şi respirator. În încercarea de a compensa, copilul poate deveni acidotic, dezvoltând insuficienţă respiratorie şi apnee. Pentru a evita această situaţie, copiii se menţin într-un mediu termic neutru, monitorizându-se temperatura periferică.

Copiii mai mari pot combate hipotermia prin frison. Frisonul determină creşterea importantă a consumului de oxigen. Evitarea frisoanelor se face prin utilizarea păturilor încălzite.

Dacă pacientul iese din sală hipotermic, se încălzeşte cu ajutorul unor pături încălzite, procesul de încălzire fiind facilitat de administrarea de vasodilatatoare. În cursul reîncălzirii este necesară administrarea de lichide.

La polul opus este febra, care poate fi prezentă în primele zile postoperator. Cauza febrei: prezenţa de sânge în pericard, pleure, degradarea unor proteine sau a unor celule după CEC, prezenţa de atelectazii. Când depăşeşte 39°C, febra are efecte negative prin consumul crescut de oxigen. De asemenea, are efecte negative asupra sistemului cardio-vascular. Hipertermia poate produce convulsii, în special la copiii care au mai prezentat convulsii febrile în antecedente.

Tratamentul febrei **[11]**:

– răcire cu ajutorul unor pături cu aer rece;

– comprese reci;

– paracetamol 15 mg/kg care poate fi repetat la 6 ore (doza maximă de 90 mg/kg/zi);

– administrarea unor antiinflamatoare de tip nesteroidian.

Controlul durerii în TI postoperator

– Paracetamol, util în tratamentul febrei, dar şi în cel al durerii, în dozele descrise mai sus.

– Diclofenac:

Doze: 1 mg/kg, doză maximă de 3 mg/kg/zi, oral sau rectal. Nu se utilizează la copiii sub 1 an şi cu astm bronşic sever. Are efecte nefrotoxice (nu se utilizează în caz de insuficienţă renală), irită mucoasa digestivă, prezintă efecte nedorite aspra funcţiei trombocitelor.

– Ibuprofen

Doză de 10 mg/kg, doză maximă de 40 mg/kg/zi, oral sau rectal. Prezintă aceleaşi contraindicaţii şi efecte adverse ca şi diclofenacul.

Pentru pacienţii intubaţi, cu instabilitate hemodinamică, pot fi necesare pentru sedare: midazolam, diazepam, ketamină, propofol. Pentru pacienţii cu hipertensiune pulmonară se pot utiliza analgetice tip opioid: morfină, fentanyl, remifentanyl.

În perioada postoperatorie, la pacienţii cu instabilitate hemodinamică, se pot utiliza relaxante musculare în asociere cu hipotermia pentru a scădea necesarul metabolic crescut al organismului. De asemenea, relaxantele pot fi utile în prevenirea şi controlul frisoanelor.

Folosirea relaxantelor musculare în TI trebuie bine cântărită, deoarece utilizarea lor excesivă duce la creşterea duratei ventilaţiei mecanice şi sporeşte riscul dezvoltării pneumoniei nosocomiale.

7. CONTROLUL INFECŢIILOR

Infecţia în perioada postoperatorie va creşte morbiditatea şi mortalitatea după intervenţiile chirurgicale cardiace.

Infecţiile dobândite în perioada postoperatorie imediată sunt:

– infecţii de cateter însoţite de bacteriemie;

– infecţii de plăgi, la nivelul firelor de pacemaker, al drenajelor toracice;

– infecţii urinare;

– infecţii respiratorii.

Cauzele infecţiilor apărute în perioada postoperatorie:

– vârsta mică;

– deprimarea statusului imun după intervenţia chirugicală;

– închiderea tardivă a sternului;

– perioada lungă de staţionare în TI;

– particularităţi patologice: sindromul Di George (hipoplazie timică) prezintă o imunitate mediată prin limfocitele T şi o imunitate umorală scăzută.

Prevenire:

1. Administrarea profilactică de antibiotice. Cele mai multe centre administrează antibioticele până la suprimarea tuburilor de dren toracice, dacă nu există o infecţie dovedită. Antibiotice folosite: o cefalosporină de generaţia trei.

2. Prevenirea infecțiilor de cateter:

– inserția cateterelor în condiții aseptice;

– manipularea în condiții de asepsie;

– prevenirea formării trombului (spălarea cu soluție salină cu heparină);

– manipularea cu grijă în condiții de asepsie a sistemelor perfuzabile care nu trebuie să vină în contact cu diverse suprafețe exterioare. Orice contact cu o suprafață nesterilă compromite linia; se renunță la linia respectivă;

– schimbarea liniilor la cel mult 48 h, de preferat la 24 h;

– schimbarea zilnică, sau ori de câte ori este nevoie, a pansamentului de la nivelul cateterului venos central;

– se inspectează pielea de la nivelul inserției cateterului. Dacă există hiperemie sau puncte purulente, se îndepărtează cateterul și se alege alt loc indemn de inserție. Se recoltează un fragment din cateterul respectiv și se efectuează analiza lui microbiologică;

– se îndepărtează pe cât posibil mai rapid orice linie intravenoasă sau intraarterială (după 3–5 zile crește riscul infecțios al acestor linii).

3. Prevenirea infecțiilor respiratorii prin aspirația în condiții sterile a tractului respirator; decontaminarea oro-faringiană și intestinal prin utilizarea unor antibiotice neresorbabile pentru a preveni pneumonia de ventilator.

Diagosticul unei infecții postoperatorii, în funcție de localizarea infecției copilul poate prezenta:

– leucocitoză;

– febră;

– pe radiografia toracică prezența de condensare, atelectazie;

– existența unor proteine de fază acută: proteina C reactivă, procalcitonină;

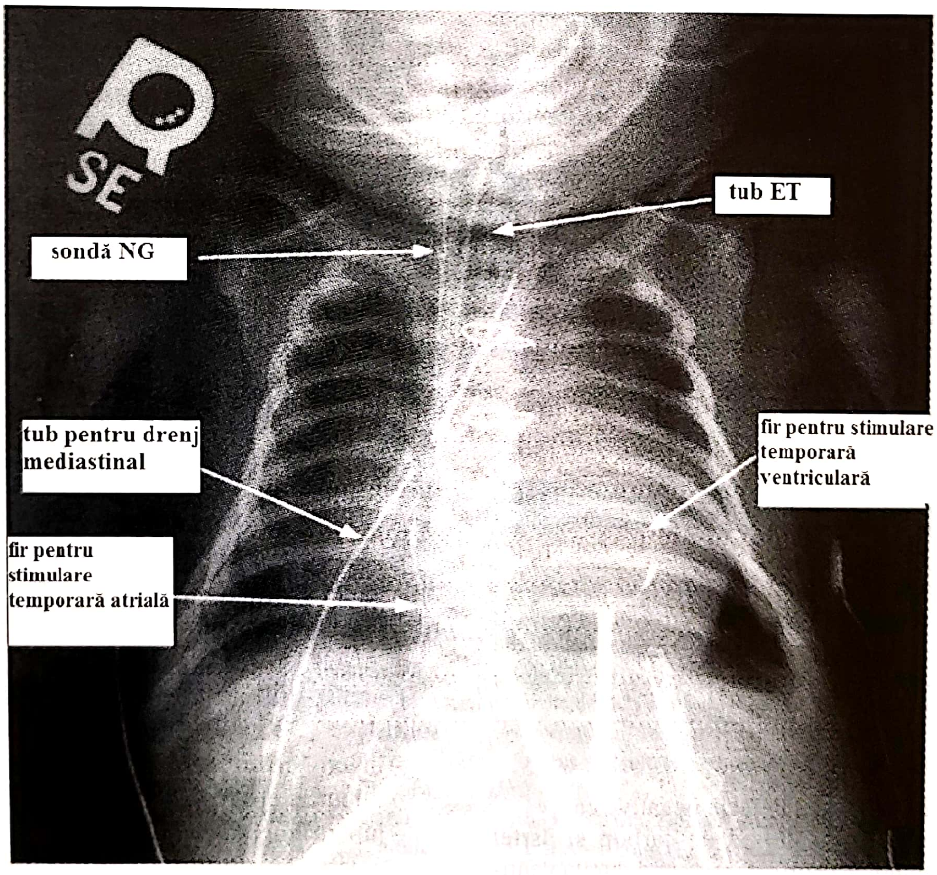

SE
tub ET
sondă NG
tub pentru drenj mediastinal
fir pentru stimulare temporară ventriculară
fir pentru stimulare temporară atrială

Fig. 76.1 Op TIM. Radiografie toracică – incidență antero-posterioară (monitorizarea „accesoriilor" post-operator) **[15]**

- fibrinogen crescut, VSH crescut;
- hemoculturi pozitive;
- urocultură pozitivă;
- cultură microbiologică din secreţia plagă pozitivă;
- stern dehiscent şi instabil.

Tratament

Antibioterapie conform antibiogramei.

8. CONTROLUL METABOLIC ŞI NUTRIŢIA

- Hipoglicemia [7] înseamnă glicemie 40 mg/dL la nou-născuţi şi < 60 mg/dL la copii mai mari

Tratament:

- hipoglicemia asimptomatică: 0,25 g/kg (1 ml/kg) din soluţie de glucoză 25% i.v. în 10 minute, apoi menţinere cu glucoză 10%;
- în caz de convulsii: 0,25–0,5 g/kg din soluţia de glucoză 25%; când copiii sunt peste 10 ani, se poate utiliza glucoză 50%, administrată în 5 minute.

- Necesarul caloric al copiilor după intervenţiile chirugicale cardiace

Necesarul caloric al copiilor în perioada postoperatorie după intervenţiile chirurgicale cardiace este uşor mai mare decât în cazul copiilor sănătoşi.

În cazul copiilor cu insuficienţă cardiacă congestivă, pentru eforturile respiratorii crescute, este necesar un aport caloric uşor crescut, la fel ca şi în cazul copiilor cu insuficienţă cardiacă cronică, astfel încât necesarul caloric va fi în jur de 140–160 kcal/kg/zi [1]. Totodată, pentru pacienţii din TI care sunt sedaţi şi ventilaţi mecanic, necesarul caloric este mai redus.

Tabelul 76.5. Necesarul caloric în cazul copiilor sănătoşi [1]

Vârstă	Greutate	Necesar caloric
Prematuri		130–150 kcal/kg
< 1 an	3–10 kg	90–120kcal/kg
1–6 ani	1–20 kg	75–90 kcal/kg
7–12 ani	21–40 kg	60–75 kcal /kg
12–18 ani	40–70 kg	25–30 kcal/kg

Dar supraalimentarea are efecte negative ca:

- creşte producţia de dioxid de carbon şi astfel sevrajul de ventilator este dificil, crescând durata ventilaţiei mecanice;
- încărcarea grasă a ficatului.

La polul opus se află malnutriţia, care are de asemenea efecte negative asupra organismului:

- impact negativ asupra funcţiei miocardice;
- sevraj dificil de ventilator;
- imunodeficienţă;
- vindecare deficitară a plăgilor.

Chiar o malnutriţie moderată are impacte negative asupra recuperării postoperatorii, crescând mortalitatea postoperatorie.

Aportul enteral şi parenteral postoperator

Aportul enteral

Din cauza intervenţiei şi anesteziei, imediat postoperator este prezentă o pareză intestinală.

Această pareză intestinală este accentuată la copii de:

- instabilitate hemodinamică;
- administrare de vasopresoare;
- sedare şi ventilaţie mecanică prelungită;
- dializă peritoneală;
- enterocolită necrotico-hemoragică;
- arterită mezenterică (apare după cura coarcaţiei de aortă cu hipertensiune arterială paradoxală postoperatorie).

Concentraţia de glucoză utilizată variază între 8 şi 18 g/kg/zi, ceea ce reprezintă capacitatea maximă oxidativă a copiilor în perioada postoperatorie [1].

Sunt disponibile şi soluţii de aminoacizi, doza recomandată fiind de 2,5 g/kg/zi; lipidele se pot utiliza sub formă de emulsii grase, în doză de 0,5–1 g/kg/zi, cu o creştere gradată până la 3–4 g/kg/zi în 3–5 zile.

Monitorizarea în caz de nutriţie parenterală:

- greutate zilnică;
- circumferinţa capului, săptămânal;
- analize de laborator: hemoleucogramă, glicemie, uree, creatinină, transaminază, trigliceride, proteina C reactivă, electroliţi, echilibru acidobazic.

Complicaţiile apărute în caz de nutriţie parenterală sunt:

- hiperglicemie;
- tulburări electrolitice;
- hipertrigliceridemie;
- colestază;
- tromboze şi infecţii de cateter.

Nutriția enterală

Se indică dacă, abia după 12–24 de ore de la admisia în TI, se începe cu lichide clare, testând în acest fel toleranța digestivă. Avantajele nutriției enterale constau în stimularea secreției digestive normale, menținând astfel un mediu hormonal și secretor normal, stimularea fluxului sanguin normal, toate având ca scop păstrarea integrității mucoasei digestive normale.

La pacienții în stare critică, nutriția enterală se realizează pe cale nasogastrică, nasojejunală sau gastrostomă, laptele fiind considerat o formulă ideală pentru nutriția enterală. Aspiratul gastric de peste 5 ml/kg sau 1,5 × aport orar la fiecare 4 ore reprezintă indicatori pentru intoleranța digestivă. Alți indicatori pentru intoleranța disestivă sunt voma și diareea **[1]**.

Op TIM
PROTOCOALE DE TERAPIE ÎN CHIRURGIA CARDIACĂ (KIRKLIN – 2003)

1. Reducerea tensiunii arteriale

- **Nitroprusiatul de sodiu** este administrat intravenos (i.v.) continuu sau intermitent. Acționează direct la nivel arterial și într-o proporție mai mică pe venele mușchilor netezi, scăzând rezistența vasculară sistemică și pulmonară, rezistența venoasă sistemică. Are un efect imediat după administrare. Doza uzuală este de 1 până la 10 mg/kg/min, doze mai mari ca aceasta nefiind utilizate. Această doză este administrată de obicei la pacienți cu o tensiune arterială mai mare cu 10% decât tensiunea normală corespunzătoare vârstei. La pacienții cu pereții ventriculului stâng (VS) îngroșați sau cu boală coronariană, este afectată perfuzia coronariană, ceea ce determină o tensiune arterială cu 20% mai mare decât este normal. Se dizolvă 50 sau 100 mg de nitroprusiat de sodiu în 150 ml glucoză 5%. Medicamentul este administrat folosind un injectomat sub control computerizat. Când se administrează nitroprusiat de sodiu, trebuie măsurat nivelul sanguin de tiocianat, pentru că o valoare peste 10 g/dl poate fi toxică. Toxicitatea se manifestă prin semne de reducere intracelulară a consumului de oxigen (acidoză metabolică), anorexie, spasm muscular, confuzie și convulsii. Toxicitatea se datorează în mare măsură formării de cianat, principalul produs metabolic al nitroprusiatului de sodiu. Toxicitatea este tratată prin administrarea i.v. peste 15 minute a 150 mg/kg de 25% soluție de tiosulfat de sodiu (10 mg/kg/min).
- **Nitroglicerina** scade rezistența venoasă și, de asemenea, rezistența coronariană. Este folositoare în ischemia miocardică. Doza de administrare recomandată este de 0,5–3 mg/kg/min. Nitroglicerina se absoarbe în tuburile de polivinil folosite pentru perfuzie, iar concentrația care ajunge la pacient este mai scăzută.
- **Diazoxidul,** un medicament cu acțiune de lungă durată, administrat în doză unică (3–5 mg/kg), este eficient, dar este folosit foarte rar.
- **Fentolamina (Regitina)** este un alt vasodilatator folosit ocazional. Are un efect de blocant al receptorilor alfa-adrenergici, produce relaxarea mușchilor netezi și reduce rezistența vasculară pulmonară. Este recomadată administrarea în doze de 1,5–2 mg/kg/min.
- **Fenoxibenzamina (Dibenzilina)** este un blocant alfa-receptor fără concurență, cu acțiune îndelungată de 12–24 de ore, având efect întârziat la 30–60 minute de la administrare. Acționează atât pe artere, cât și pe vene și nu are efecte adverse importante. Se administrează în perfuzie continuă i.v., în doză de 1 mg/kg diluat în 20–50 ml ser fiziologic, timp de aproximativ 15 minute. Dezavantajul acestui medicament este că efectul de blocant alfa-receptor se menține peste 12 ore.
- **Inhibitorii de fosfodiesterază (Milrinona și Amrinona)** au de asemenea un efect vasodilatator bun.

2. Folosirea „limitelor” de tensiune atrială stângă (Tas)

Pentru îmbunătățirea performanței cardiace postoperatorii, tensiunea atrială stângă (Tas) poate fi manipulată prin administrarea de sânge sau substituenți ai acestuia. Creșterea Tas poate avea dezavantaje, de aceea „target-ul”trebuie să fie o limită superioară a Tas.

O cauză corectabilă de debit cardiac scăzut este hipovolemia absolută sau relativă. Pentru a trata sau a evita acest lucru, conceptul limitei de tensiune atrială este aplicabil în practică astfel:

- Se măsoară debitul cardiac.
- Se decide asupra celei mai benefice Tas (sau tensiunea atriului drept-Tad).
- Se fixează o limită superioară de Tas sau Tad.
- Se determină parametrii în special pentru stabilirea unui volum de umplere adecvat.
- Se stabilesc limitele de risc postperfuzie.

În sala de operație și în secția de terapie intensivă ultimele două puncte sunt realizabile astfel:

– Limita Tas este selectată pentru obținerea unui debit cardiac adecvat (această limită este modificată de la caz la caz).

– Sângele sau substituenții acestuia sunt administrați pentru obținerea limitei de Tas. De o mare importanță este faptul că perfuzia se termină prin determinarea unor parametri. Unul dintre aceștia este Tas, iar alții sunt variabile dependente (termodiluția, pulsul, temperatura, starea psihică, debitul urinar, tensiunea arterială sistolică) sau obligatorii (perfuzia în funcție de drenajul/oră, perfuzia în funcție de suprafața corporală: 250, 500 sau 750 ml/m^2.

În controlul Tas trebuie urmărite două aspecte. De exemplu:

a. Tas =12 mm Hg, tensiunea arterială sistolică(TAs) ≤ 120 mm Hg;

b. Tas =8 mm Hg, perfuzie 250 ml/m^2;

c. Tas =10 mm Hg, perfuzie de 2 x drenajul toracic;

d. Tas =18 mm Hg, perfuzie în funcție de indexul cardia (≥ 2,5 $l/mm/m^2$).

3. Perfuzia cu agenți inotropi

Modul de administrare este calculat în µg/kg corp/minut. Numărul de picături pe minut este egal cu numărul de mililitri pe oră. Formula de calcul este:

ml/h (sau picături/min)= (µg/kg/min) x greutate (kg) x 60 / concentrație (µg/ml)

Medicamentul este diluat în 5% glucoză și ser, cu excepția copiilor cu greutatea mai mică de 13 kg, la care se diluează în glucoză 10%. Rata de picurare este de 20–30 ml/h la adulți și 10 ml/h la copii.

Dozele standard de perfuzie sunt:

– dopamina – 10 µg/kg/min;
– dobutamina – 10 µg/kg/min;
– isoproterenol 0150– 0,05 µg/kg/min;
– epinefrina – 0,1 µg/kg/min;
– norepinefrina – 0,01 µg/kg/min.

Tabelul 76.1 Op TIM. Date reprezentative pentru dopamină și dobutamină

Adulți și copii cu greutatea > 13 kg	Sugari și copii mici cu greutatea < 13 kg
1. Concentrație de 400 mg (10 ml) în 250 ml de dextroză 5% și glucoză 5% se administrează în doza standard de 10 µg/kg/min. 2. Concentrație de 800 mg (20 ml) în 250 ml de dextroză 5% și glucoză 5% se administrează în doza standard de 10 µg/kg/min. 3. Concentrație de 1600 mg (40 ml) în 250 ml de dextroză 5% și glucoză 5% se administrează în doza standard de 20 µg/kg/min.	1. Concentrație de 200 mg (5 ml) în 250 ml de dextroză 5% și glucoză 10% se administrează în doza standard de 10 µg/kg/min. 2. Concentrație de 400 mg (10 ml) în 250 ml de dextroză 5% și glucoză 10% se administrează în doza standard de 10 µg/kg/min.

Tabelul 76.2 Op TIM. Date reprezentative pentru epinefrină și norepinefrină

Adulți și copii cu greutatea > 13 kg	Sugari și copii mici cu greutatea < 13 kg
1. Concentrație de 4 mg în 250 ml glucoză 5% se administrează în doza standard de 0,1 µg/kg/min. 2. Concentrație de 8 în 250 ml glucoză 5% se administrează în doza standard de 0,1 µg/kg/min.	1. Concentrație de 2 mg în 250 ml glucoză 10% se administrează în doza standard de 0,1 µg/kg/min. 2. Concentrație de 4 mg în 250 ml glucoză 10% se administrează în doza standard de 0,1 µg/kg/min.

4. Instabilitatea electrică ventriculară

4.1. Intervenții precoce pentru instabilitatea electrică ventriculară

- Administrarea de lidocaină i.v. în bolus (1mg/kg pentru adulți și copii, la adulți doza uzuală fiind de 50 mg), dacă tahicardia este cu extrasistole ventriculare sau este o tahicardie ventriculară cu un status hemodinamic bun. Dacă este o TV cu reducerea debitului cardiac, se face imediat cardioversie (100 apoi 200 J).
- Se recoltează sânge pentru determinarea K și se tratează hipokaliemia (K< 4 mEq/l) dacă este prezentă:

– administrarea de 5 mEq în bolus i.v.;
– administrarea de 20 mEq în 50 ml de glucoză 5% într-o oră, apoi se recoltează din nou, se corectează din nou hipopotasemia dacă este necesar, până la atingerea unui nivel al K satisfăcător (cel puțin 3,5 mEq/l sau de preferat 4 mEq/l.);
– dublarea dozei de K i.v.;
– reverificarea nivelului de K.; dacă este < de 4 mEq se administrează suplimente orale de K (KCl 20 ml în 10 ml suc de portocale de 2 ori/zi asigură un necesar de 60 mEq/doză).

- Dacă rata ventriculară este mai mică de 80–90 bătăi/min, se realizează pacing-ul. Dacă ritmul de bază este sinusal sau joncțional, se utilizează pacing-ul atrial. Dacă ritmul este altul decât sinusal sau joncțional sau pacing-ul atrial nu dă rezultate, se folosește pacing-ul ventricular cuplând electrodul ventricular la polul negativ al pacemakerului. În caz de bloc atrio-ventricular (AV) de gradul II sau III, se ia în considerare pacing-ul secvențial AV.

4.2. Intervenții după controlul situației de urgență

Dacă aritmia reapare imediat sau nu poate fi controlată, se începe perfuzia i.v. continuă cu lidocaină în doză de 20–50 µg/kg/min sau 0,02–0,05 mg/kg/min. Pentru calcularea numărului de picături/min dintr-o soluție de 2 g de lidocaină din 250 ml soluție, avem următoarea formulă:

Picături/min= doză x G (kg) x 60 / 4

Nivelul lidocainei ar trebui măsurat la 12 ore pentru a preveni toxicitatea.

- Alte măsuri pentru controlul aritmiilor ventriculare:

– procainamidă 15 mg/kg i.v./30 min (de obicei se administrează 600 mg i.v. rapid); doza de întreținere este de 500 mg i.v./ 6 ore;
– bretilium (compus cuaternar de amoniu);
– 5–10 mg/kg /1 minut; doza de întreținere este de 5–10 mg/kg i.v. la fiecare 6–8 ore.
– doza inițială este de 150 mg i.v. în 10 minute; doza de întreținere este de 0,5 mg/min până la aproximativ
– 1000 mg/24 ore.

5. Digitalizarea acută

Doza estimativă de digoxin, când nu s-au administrat digitalice în ultimele 10 zile, este considerată a fi de 0,9 mg/m² i.v. și 1,6 mg/m² oral. Doza la copii este de 50 µg/kg i.v. și doza de întreținere este de 10-15 µg/kg/zi.

- **Fibrilaţie atrială**

Când rata ventriculară este de cel puţin 110 b/min şi nu există contraindicaţii pentru tratamentul digitalic, se administrează doze mici de digoxin după următoarea schemă, până când rata ventriculară este de 90–100 b/min:

1. Când frecvenţa este între 110–120 b/min, se administrează o doză de 0,15 mg i.v. pentru adulţi şi 10% din doza estimată pentru copii.
2. Când frecvenţa este între 120–140 b/min, se administrează o doză de 0,2 mg i.v. pentru adulţi şi 15% din doza estimată pentru copii.
3. Când frecvenţa depăşeşte 140 b/min, se administrează o doză de 0,25 mg i.v. pentru adulţi şi 20% din doza estimată pentru copii.
4. De obicei sunt necesare şi doze suplimentare la un interval de 2-3 ore în funcţie de rata ventriculară.
5. Când rata ventriculară este controlată, se începe doza orală de întreţinere la 6–12 ore după ultima doză i.v. (doza orală uzuală de întreţinere cu digoxin este de 0,25 mg/zi la adulţi).

- **Ritm sinusal**

Doza de digoxin nu poate fi reglată după frecvenţa cardiacă, la fel ca şi în fibrilaţia atrială. De aceea, când digitalizarea este indicată, 1/3 din doza estimativă de digoxin este administrată, de obicei i.v., această doză fiind în general repetată 3 ore mai târziu. 6 ore mai târziu se începe schema de întreţinere, de obicei, 1/12 din doza estimativă de digitalice administrată de 2 ori/zi. Digoxinemia este măsurată zilnic timp de două zile. Nivelul normal este de 1,5–2 µg/ml.

- **Protocoale alternative în fibrilaţia atrială acută postoperatorie**

– **Digoxinul** este primul agent terapeutic recomandat, dar poate avea efect într-un timp mai îndelungat (3–8 ore) şi este relativ ineficient la pacienţii cu frecvenţă cardiacă scăzută postoperator şi cu activitate simpatică crescută. La vârstnici sau în caz de funcţie renală afectată, efectul terapeutic este scăzut şi poate apărea intoxicaţia digitalică.

– La pacienţii stabili hemodinamic sunt eficiente terapiile alternative cu: **verapamil** (5-10 mg i.v. în bolus repetându-se la 10–15 minute. Efecte adverse: hipotensiune); **diltiazem** (20 mg i.v./2 min; se poate repeta o singură dată. Efecte adverse: hipotensiune); **esmolol** (0,5 mg/kg/min în prfuzie i.v. Efecte adverse: hipotensiune, bronhospasm); **propranolol** (0,05 mg/kg sau 5 mg în bolus i.v. Efecte adverse: hipotensiune); **amiodaronă** (150 mg i.v./10 min. Efecte adverse: hipotensiune, rar).

– La pacienţii instabili hemodinamic: **cardioversie şi amiodaronă**.

– Fibrilaţie atrială recurentă: **procainamidă** 500–1000 mg p.o. 6–8 ore; **sotalol** iniţial 80 mg.

– Anticoagularea. Prevalenţa accidentului vascular cerebral, datorită fibrilaţiei atriale (FA) postoperatorii, este necunoscut. Este justificabilă începerea tratamentului anticoagulant dacă FA persistă mai mult de 48 de ore sau este recurentă. În aceste condiţii este recomandată warfarina. Dacă este planificată şi cardioversia, este recomandată administrarea de heparină.

6. Pacing-ul atrial rapid

Tehnica pacingului atrial rapid este aplicată în caz de flutter atrial, care este definit ca o frecvenţă atrială de 250–350 b/min, ce poate fi întreruptă prin pacing-ul atrial rapid. Acest lucru este rar posibil în flutter-ul atrial combinat cu fibrilaţie atrială, în caz de flutter cu o frecvenţă > 350 b/ min, şi nu este posibil în fibrilaţia atrială.

Se montează electrozi ECG pentru monitorizarea pacientului, iar cele 2 fire atriale sunt conectate la pacemakerul atrial, care este setat la 10–20 mA.

Prima dată este utilizată o rată a pacingului mai scăzută, deoarece poate apărea tahicardia ventriculară.

- Tehnică. Pacingul atrial este început la o rată cu 10 b/min mai rapidă decât rata flutterului atrial. Rata pacingului atrial este crescută apoi treptat. Când complexele atriale tipic negative din DII se modifică în complexe pozitive, înseamnă că pacemakerul a preluat funcţia. Pacingul poate fi oricând întrerupt sau frecvenţa poate fi gradat redusă până când rata ventriculară este satisfăcătoare.
- Tehnica unei rate constante. Iniţial pacing-ul atrial este început la o rată cu 10 b/min mai rapidă decât rata flutter-ului atrial spontan. După 30 de minute, pacing-ul poate fi oricând întrerupt sau frecvenţa poate fi gradat redusă până când rata ventriculară este satisfăcătoare. Dacă aceste manevre nu dau rezultate în întreruperea flutter-ului, se repetă începând cu o frecvenţă mai mare cu 10 b/min decât cea iniţială.

7. Controlul hemoconcentraţiei

La copii pierderea excesivă a capilarităţii poate apărea ca fiind asociată cu creşterea nivelului hemoglobinei, creşterea excesivă a temperaturii corpului şi un debit cardiac scăzut care duce în final la acidoză metabolică.

Dacă nivelul hemoglobinei este ≥ 16 g/100 ml şi sunt semne de pierderi de plasmă în spaţiul intracelular, se procedează astfel:

- Se administrează lent 20 ml/m² de albumină serică 25%, peste 5 minute dacă tensiunea atriului stâng este < 15 mm Hg. Dacă tensiunea atriului stâng este > 15 mm Hg, se administrează furosemid, apoi albumină.
- Se repetă măsurarea hemoglobinemiei la interval de o oră.
- Dacă hemoglobina este ≥ 16 g/100 ml, se repetă paşii de mai sus.

8. Intubarea pacientului

- Sunt utilizate ventilatorul cu dispozitivele sale de încălzire şi de umidifiere a aerului, valvele pentru ventilaţia intermitentă şi presiunea expiratorie finală pozitivă.
- Pacientul este bine poziţionat, astfel încât sonda oro-traheală să fie în siguranţă.
- Iniţial, concentraţia fracţionată a oxigenului este reglată la un volum 0,6 până la 12–20 ml/kg şi o ventilaţie de 12–14 respiraţii/min la adulţi, 20–25 resp./minut la copiii mai mari, 30 resp./minut la copiii mici şi 30–40 resp./minut la sugari. Presiunea finală inspiratorie ar trebui să fie în mod normal < 40 cm H_2O. În toate cazurile trebuie realizată observarea vizuală, palpatorie şi auscultatorie a toracelui pentru a se verifica dacă volumul de oxigen este adecvat.

Cu excepţia pacienţilor cu afecţiuni pulmonare obstructive cronice şi a celor cărora li s-a făcut operaţia Glenn sau Fontan, trebuie folosită o presiune expiratorie pozitivă de 5–10 cm H_2O (4 cm H_2O la pacienţii ≤ 4 ani).

- Când pacientul ajunge în secţia de terapie intensivă (TI), se determină gazele sanguine, iar parametrii ventilatori sunt ajustaţi corespunzător. La majoritatea pacienţilor este monitorizată saturaţia oxigenului. Măsurarea gazelor sanguine după operaţie se face mai ales la copii şi nou-născuţi, iar la adulţi acestea se determină doar dacă apar modificări în ceea ce priveşte statusul clinic al pacientului.
- La sosirea pacientului în TI se efectuează o radiografie toracică în decubit dorsal, medicul urmărind poziţia sondei endotraheale, prezenţa pneumotoraxului, atelectaziei, congestiei vasculare sau distensiei gastrice şi mărimea siluetei mediastinale. Radiografia toracică este repetată şi în prima dimineaţă postoperatorie.
- Întoarcerea pacientului de pe o parte pe alta şi aspiraţia căilor respiratorii sunt realizate la fiecare oră, pentru aspirarea secreţiilor şi pentru prevenirea atelectaziei pulmonare. Lungimea tubului endotraheal trebuie cunoscută, pentru plasarea prin spatele acestuia a cateterului de aspiraţie direct în trahee.
- La pacienţii fără afecţiuni pulmonare, criteriile pentru extubaţie sunt următoarele:

1. pacientul este treaz şi agitat, ceea ce indică recuperarea după anestezie şi capacitatea de a respira singur;
2. status hemodinamic satisfăcător;
3. drenaj toracic fără importanţă;
4. $PO_2 \geq 70$ mm Hg sau $SaO_2 > 90\%$ până la 92% pe o ventilaţie intermitentă de 6 respiraţii/minut şi FIO_2 de 0,40;
5. rata respiraţiilor spontane < 25 respiraţii/min la adulţi, < 40 respiraţii/minut la copii, tineri şi < 50 respiraţii/minut la sugari;
6. absenţa unei activităţi respiratorii crescute (folosirea muşchilor accesori respiratori);
7. $PaCO_2$ normal şi pH normal ($PaCO_2$ poate fi uneori crescut cu un pH normal dacă este prezentă alcaloza metabolică).

9. Oliguria

Indicaţii

Un debit urinar în perioada imediată postoperatorie < 0,5–1 ml/kg/oră la sugari şi copii şi < 0,5 ml/kg/oră (30–35 ml/kg/oră) la adulţi.

Tratament:

1. excluderea debitului cardiac scăzut ca fiind cauză de oligurie;
2. sondaj vezical;
3. administrarea de diuretice:

- **furosemid:** 1 mg/kg pentru sugari şi copii şi 20–40 mg i.v. în bolus la adulţi. Dozele pot fi crescute până la 180–240 mg la pacienţii cu insuficienţă cardiacă cronică, ciroză hepatică şi sindrom nefrotic. Rezultatul aşteptat este cel puţin dublarea diurezei în 2–3 ore. Dacă diureza este nesatisfăcătoare, pot fi utilizate alte diuretice la adulţi;
- **acidul etacrinic:** 50–100 mg i.v. în 50 ml ser în cca 30 minute;
- **bumetanid:** 0,5–2 mg i.v. 1–2 minute;
- **torsemid:** 10–20 mg i.v. în bolus;

O perfuzie continuă cu diureticele menţionate mai sus poate fi salvatoare şi mai eficientă la unii pacienţi. Această perfuzie se face de obicei după administrarea în bolus, dacă nu s-a obţinut niciun efect. Furosemidul este administrat iniţial 20 mg/oră, crescând la 40 mg/oră, dacă este necesar. Doza echivalentă de bumetanid este de 1 până la 2 mg/oră şi pentru torsemid 10 mg/oră până la 20 mg/oră.

10. Nivelul seric de K > 5,5 mEq/l din insuficienţa renală acută

- Administrarea de glucoză şi insulină (i.v). La adulţi se administrează 20 unităţi de insulină în 50 ml dextroză 50 %, i.v. timp de peste 10 minute. La copii şi sugari se administrează 0,5 ml insulină/kg corp în 2 ml/kg corp de dextroză 25% i.v. peste 10 minute.
- Administrarea de sulfonat polistiren de sodiu (Kayexalat). Pentru adulţi, 50 mg în 200 ml de sorbitol sau în dextroză 20%. La copii şi sugari se administrează 1g/kg în 10–50 ml de sorbitol.
- Se administrează 1mEq/kg de bicarbonat de sodiu i.v. la copii şi sugari. La adulţi se administrează un flacon de 44 mEq i.v.
- Dacă nivelul de potasiu creşte la 6,5 mEq/l şi pacientul nu ia tratament cu digoxin, se administrează 10 mg/kg de clorură de calciu la sugari şi copii mici şi 200 mg/kg la adulţi i.v.
- Dacă nicio măsură din cele prezentate mai sus nu dă rezultate în ceea ce priveşte reducerea nivelului de potasiu, pacientul trebuie îndrumat în vederea unei consultaţii nefrologice.

11. Convulsiile la sugari şi copii

Comentarii generale

Convulsiile generalizate sau focale sunt relativ rare, dar uneori pot apărea la sugari şi copii postintervenţie chirurgicală cardiacă. În aceste cazuri sunt suspectate o serie de etiologii (metabolică, infecţioasă, edemul cerebral, embolism sau hemoragie, care pot scădea perfuzia cerebrală), dar în majoritatea cazurilor nu este identificat vreun factor cauzator specific. Următoarele aspecte sunt folositoare:

1. La sugari şi copiii mici, indiferent de convulsii (generalizate sau focale), diagnosticul nu este de ajutor.
2. Oprirea respiratorie, activitatea respiratorie necoordonată sau inabilitatea subită la o ventilaţie mecanică adecvată pot fi semne de convulsii la sugari şi copii.
3. După controlul iniţial, terapia convulsivantă trebuie continuată şi după perioada de convalescenţă. Decizia în ceea ce priveşte terapia pe termen lung este luată de neurolog sau de cardiologul pediatru.
4. Majoritatea copiilor care au avut convulsii în perioada imediat postoperatorie nu vor avea o boală convulsivantă cronică.
5. Mişcările coreice sunt simptome mult mai serioase decât convulsiile şi pot persista multă vreme.
6. Din cauza efectului de depresie respiratorie şi duratei scurte de acţiune, diazepamul (valium) este evitat, mai puţin la pacienţii care sunt ventilaţi artificial.

Tratament şi evaluare iniţială

1. La debutul atacului convulsiv, sunt determinate: gazele arteriale, pH-ul, glicemia, calciul şi electroliţii, indexul cardiac şi temperatura.

2. Se intervine pentru a se corecta:

a. pH < 7,25 sau > 7,50; $PaCO_2$ < 25 mm Hg; PaO_2 < 80 mm Hg și deficitul de baze > 10 până la 15 mEq/l;

b. glicemia < 40 mg/dl la sugari și < 60 mg/dl la copiii mari;

c. nivelul seric al calciului < 7 mg/dl la sugari și < 8 mg/dl la copiii mari;

d. nivelul seric al sodiului < 125 mEq/l. Măsurile uzuale în acest caz sunt restricția de sare și consumul de apă;

e. ebitul cardiac < 2 l/min/m^2;

f. temperatura corpului > 38,6°.

Terapia inițială anticonvulsivantă

1. Se administrează 0,1–0,2 mg/kg de diazepam i.v. și 15 mg/kg de fenobarbital i.v. 5–10 minute ca doză de încărcare.

2. Atunci când convulsiile nu sunt controlate prin aceste măsuri, se administrează doze suplimentare de diazepam (dacă pacientul este ventilat artificial). Efectul dozei de încărcare a fenobarbitalului se produce în câteva ore, dar dacă simpomele continuă, se mai pot administra 5 mg/kg.

3. Când convulsiile încetează spontan, pentru prevenirea recurenței se renunță la terapia cu diazepam și se administrează fenobarbital (15 mg/kg).

4. Crizele majore continue sunt rareori o problemă. Dacă totuși persistă, se administrează fenitoină (doză de încărcare 20 mg/kg, oral), apoi 3–4 mg/kg/zi oral, doză de întreținere.

5. În caz de paralizie, se administrează pancuronium.

Terapia de întreținere anticonvulsivantă

Administrarea fenobarbitalului poate fi începută la 12–24 de ore după doza de încărcare (2,5 mg/kg/12 ore).

12. Administrarea fluidelor intravenoase

La adulți și copii (> 2 ani sau > 13 kg)

1. Ziua operației
- 500 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în ser fiziologic (SF)
- 10 mEq de K/m^2/24 ore

2. Prima și a doua zi postoperatorie:
- 750 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în SF
- 20 mEq de K/m^2/24 ore

3. Ziua a treia postoperatorie
- 750 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în SF
- 350 ml glucoză 5%/m^2/24 ore în soluție salină
- Sau 1100 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în soluție salină
- 10 mEq de K/m^2/24 ore

4. Dacă aportul oral nu este suficient, în a treia zi postoperator se trece la administrare i.v.

La sugari și copii mici (< 2 ani sau > 13 kg)

1. Ziua operației
- Calcularea necesarului salin al pacientului

– Sunt necesare 250 ml/m^2/24 ore.

– Dacă acesta este 75 ml/m^2/24 ore sau mai puțin, se folosește soluție salină pentru spălarea cateterului arterial.

– Nu se dau suplimente de sodiu dacă este satisfăcut necesarul pacientului.

- Calcularea necesarului de apă al pacientului

– Sunt necesare 500 ml de glucoză 10%/m^2/24 ore în SF.

– Nu se administrează K în fluide.

2. Câteva zile după operație
- 250 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în apă sau 500 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în apă (necesar salin)
- 750 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în apă

3. Ziua a treia postoperatorie

a. 750 ml de glucoză 5% /m^2/24 ore în apă

b. 350 ml glucoză 5%/m^2/24 ore în soluție salină
- Nu se administrează K în fluide.

4. Dacă aportul oral nu este suficient în a treia zi postoperator, se trece la administrare i.v.

13. Alimentația postoperatorie

Sugarii pot dezvolta rapid o stare catabolică severă profundă după intervenții chirurgicale majore. Aportul caloric ar trebui crescut la un nivel adecvat cât mai repede posibil după intervenția chirurgicală.

În ziua a treia postoperatorie este începută alimentarea dacă nu există contraindicații. La sugarii extubați, starea de slăbiciune, subdezvoltarea pot duce la un aport de hrană inadecvat.

- Ca precauție se pregătește sonda endotraheală pentru folosirea imediată, dacă este nevoie.
- Se verifică dacă sonda naso-gastrică este în stomac. Dacă administrarea trebuie făcută intermitent, se introduce sonda pentru fiecare alimentare, apoi fiind extrasă.

– Se aspiră tubul. Dacă pe sondă nu vine nimic sau vine aer cu puțin mucus, înseamnă că sonda este probabil în trahee.

– În timp ce se ascultă stomacul cu stetoscopul, se introduce puțin aer și apoi se ascultă zgomotul specific.

– Tusea persistentă sugerează că sonda este în trahee.

– Absența plânsului sugerează că sonda este în trahee.

- Dacă sonda este confirmată ca fiind în stomac și nu se aspiră mai mult de 10–15 ml din stomac, alimentarea primară poate începe injectându-se lent 2–3 minute sau prin intermediul gravitației preferabil cu copilul în poziție verticală sau întors pe partea dreaptă și cu capul înclinat la 15 grade.
- Alimentația este făcută la fiecare trei ore după următoarea schemă:

– Se administrează 10–15 ml.

– Dacă este bine tolerată, se administrează dextroză în apă, 30 ml.

– Dacă este bine tolerată și cantitatea reziduală este mai mică de 5 ml, se administrează Lanolac în doze crescânde sau SMA-20, 30 ml.

- Dacă este nevoie, se administrează SMA-27, când diareea nu este prezentă; se poate administra și în perfuzie continuă pentru a evita efectul de bolus (fluidele reziduale din stomac sunt aspirate și măsurate la fiecare 2 ore).

14. Acidoza metabolică

Indicații

Acidoza metabolică se produce datorită deficitului de baze > 2 mEq/l și pH < 7,35 sau $PaCO_2$ < 30 mm Hg.

Tratament

Tratamentul este îndreptat doar către spațiul extracelular, fiind administrată o doză conservatoare de $NaHCO_3$.

Volumul de lichide extracelulare= 30% din greutatea corpului (kg)

Deficitul de baze extracelular (mEq/l × 0,3 × greutatea corpului (kg)

- Administrarea $NaHCO_3$ se face astfel încât cantitatea de Na (mEq) să fie egală cu jumătate din totalul deficitului de baze extracelular.
- Remăsurarea deficitului de baze la 30–60 de minute şi repetarea tratamentului la nevoie.
- De menţionat faptul că în reducerea acută de debit cardiac sau în caz de stop cardiac se administrează doze mari de $NaHCO_3$ (44 mEq la adulţi, 1 mEq/kg la sugari şi copii).

15. Alcaloza metabolică severă

Indicaţii

Se produce alcaloza metabolică atunci când pH-ul sanguin este > 7,60 sau excesul de baze > 5 mEq/l. Unii chirurgi folosesc excesul total de baze > 50 mEq.

Baze exces total (mEq/l) = baze exces (mEq/l) x 0,3/l/kg x greutatea corpului

- Pacienţii chirurgicali din punct de vedere cardiac, care dezvoltă alcaloză metabolică severă, sunt mai ales sugarii. Pentru ca această condiţie (alcaloza) să fie îndeplinită, avem următoarele aspecte: deshidratare, deficit de potasiu şi clor, iar forma cea mai severă este cu hipercapnie. Complicaţiile majore ale alcalozei metabolice severe sunt: devierea la stânga a curbei de disociaţie a oxihemoglobinei, hipoxie tisulară, depresia chemoreceptorilor centrali şi periferici, hipoventilaţia, hipoxemia, aritmiile refractare cardiace, contractilitate excesivă miocardică cu creşterea consumului de oxigen, tetanie şi alterarea metabolismului calcic. Formele uşoare de alcaloză metabolică pot fi corectate prin creşterea volemică şi înlocuirea potasiului şi clorului. Alcaloza severă (pH> 7,60) necesită o terapie agresivă. Administrarea de acid hipocloric diluat corectează direct alcaloza metabolică fără dependenţă de funcţia renală şi hepatică. Complicaţiile de hemoliză şi necroză tisulară nu constituie o problemă dacă este folosită administrarea venoasă centrală de acid hipocloric diluat. Oricum, din cauza depresiei respiratorii (retenţie de CO_2 şi hipoxie) provocată de alcaloza metabolică, administrarea prea rapidă de acid hipocloric diluat poatu produce hiperventilaţie şi hipocapnie, cu un dezechilibru de hidrogen intraextracelular. Concomitent cu corecţia deficitelor de clor şi potasiu, administrarea de acid hipocloric (i.v.) este salutară pentru terapia alcalozei metabolice severe.

Tratament

- Se utilizează un cateter intern jugular sau atrial drept pentru infuzie.
- Se prepară 0,15 N acid hipocloric în apă sterilă (12,5 ml de acid hipocloric concentrat diluaţi în 1000 ml de SF). Un litru de 0,15 HCl conţine 150 mEq de hidrogen şi 150 mEq de clor.
- Determinarea cantităţii de acid hipocloric necesar pentru corecţia acidozei metabolice. Se calculează deficitul de clor şi baze totale exces după formula:

Deficit Cl= 0,3 × greut. corp.(kg) × concentraţia de clor (mEq/l)

Total baze exces (mEq)= 0,3 × greut. corp.(kg) × baze exces (mEq/l)

- Administrarea pentru deficitul de clor a 0,15 N HCl în 16–24 de ore. Rata maximă de administrare trebuie să fie 0,2 mEq H/kg/oră. Perfuzia se face până când bazele în exces ajung la un nivel acceptabil (< 5 mEq/l). Bazele în exces ar trebui reduse până la valoarea de 0–1 mEq/kg. Perfuzia trebuie administrată dintr-un recipient de sticlă, deoarece efectul acidului hipocloric asupra plasticului este nefavorabil.
- Corectarea deficitului de baze în funcţie de greutatea anterioară şi cea curentă prin creşterea volemiei cu soluţie salină. Corectarea deficitului de K şi menţinerea nivelului potasemiei mai mare de 3,5 mEq/l.
- Monitorizarea gazelor arteriale şi electroliţilor la fiecare 4–6 ore, a ureei sanguine, creatininei de 1–2 ori pe zi.

16. Hipertermia

Indicaţii

Hipertermia = când temperatura rectală este ≥ 38,3°C.

Hipertermia creşte metabolismul şi consumul de oxigen. Hipertermia severă (temperatura centrală ≥ 41,1°C, poate afecta permanent şi sever creierul.

Tratament

- Dacă temperatura este ≥ 38,3°C, se administrează acetaminofen (supozitoare) la fiecare 4 ore. Doza la sugari şi copii este de 10 mg/kg (până la 30 mg), iar la adulţi 650–1300 mg.
- Se poate aplica o pătură rece sau comprese cu gheaţă pe corp.
- Dacă temperatura rectală este ≥ 39,4°C:
  - Se introduce proba pentru temperatura esofagiană pentru monitorizarea continuă a temperaturii centrale şi îmbunătăţirea debitului cardiac.
  - Dacă temperatura esofagiană este 39,4°C:
    - Se fac pregătirile pentru dializă peritoneală la temperatura camerei sau dializă răcită.
    - Se administrează acetaminofen.
    - Se administrează dexametazonă, 0,25 mg/kg i.v., apoi 0,1 mg/kg i.v. la fiecare 6 ore.
- Administrarea de nitroprusiat de sodiu 1µg/kg/min pentru a creşte pierderea de căldură periferică dacă tensiunea arterială rămâne acceptabilă cu acest medicament; dacă sunt necesari agenţi inotropi, se administrează amrinonă şi izoproterenol.
- Abolirea producerii de căldură musculară, în special la sugarii agitaţi, prin administrarea de pancuronium (0,1 mg/kg).
- Continuarea eforturilor pentru îmbunătăţirea debitului cardiac.

17. Autotransfuzia

- Sistemele de drenaj toracic care asigură autotransfuzia sunt valabile. Există două tipuri generale: unul care transfuzează sângele direct din sistemul de drenaj şi altul care conţine un recipient care acumulează sângele şi apoi este transfuzionat.

- Un filtru este opțional.
- Un timp limită de durată a autotransfuziei este 4-6 ore.
- Reinfuzia de sânge pierdut depinde de:
  - cantitatea de sânge drenat.
  - limitele tensiunii atriale.
- La fiecare sistem trebuie notată cantitatea totală drenată de sânge. Acest lucru este o simplă operație de adunare a volumului curent de sânge din rezevorul de drenaj și a cantității de drenaj toracic autotransfuzat. Acest total este notat în fiecare oră.
- Contraindicațiile autotransfuziei sunt:
  - endocardita infecțioasă sau alte infecții;
  - agenți chimici exogeni în mediastin:
    - betadină
    - antibiotice
    - agenți hemostatici
    - produși biologici
  - Afecțiuni hematologice: siclemie, coagulare intravasculară difuză, hemoliză.

BIBLIOGRAFIE

1. **Lake Carol L., Booker P. D,** *Pediatric Cardiac Anesthesia*, Ed Lippincott Williams &Wilkins, Baltimore, 2005,p 633-734

2. **Andropoulos D.B., Stayer S.A., Russell Isobel A,** *Anesthesia for Congenital Heart Disease*, Ed Blackell Futura, New York, 2005

3. **Loomis J. C,** *Care of the Pediatric Patient Following Cardio-vascular Surgery* in *Pediatric Cardiac Surgery*, p 635-683

4. **Wessel D.,L,** *Managing low cardiac output syndrome after congenital heart surgery*, „Critic Care Med" 2001;Vol 29, No 10 (Suppl)

5. **Chang A. C., Hanley F.L., Wernovsky G., Wessel D. L.,** *Pediatric Cardiac Intensive Care*, Ed Lippincott Williams & Wilkins, Maryland 1998

6. **Tinica G., Colar Liliana, Ciucu A.,** *Noțiuni de chirugie cardiacă congenitală*, Ed Medicală, București ,2005

7. **Bojar M.,R.,Warner K.,G.,** *Manual of Perioperative Care in Cardiac Surgery*, Ed Blakwell Science,Inc., 1999,p 465-581

8. **Collela D.F., Prati M., M., Farinaccio A., etc,** *Tromboelastography Today: Status Of The Art*, INTERCEPT 2004, p. 66-73

9. **Bűttiker V., Fanconi S., Burger R.,** *Chylothorax in children: Guidelines for Diagnosis and Management*, „Chest", 199, 116; p 682-687

10. **Booker P.D,** *Pharmacological support for children with myocardial dysfunction*, „Pediatric Anaesthesia", 2002, 12,p5-25

11. **Korpela Reijo,** *Paracetamol and NSAIDs Updated*, FEAPA,5th European Congress of Pediatric Anaesthesia

12. *Residents Manual Cardiac Intensive Care Unit*, The Hospital for Sick Children, London

13. *Pediatric Cardiac Guideliness*, Carolinas medical center , Charlotte, NC

14. **Socoteanu I,** *Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară*, București, Ed. Medicală, 2007

15. **Everett DA, Lim DS,** *Illustrated Field Guide to Congenital Heart Disease and Repair*, „Scientific Software Solutions", 2005

RESUSCITAREA
CARDIO-CIRCULATORIE ŞI RESPIRATORIE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV **CAPITOLUL 77**

PETRU DEUTSCH, RODICA BĂDEȚ, CAIUS GLAD STREIAN

1. DEFINIȚIE ŞI INCIDENȚĂ
2. ETIOLOGIE
3. FAZELE STOPULUI CARDIAC ŞI ALE RESUSCITĂRII
4. MANEVRE BAZALE ÎN RESUSCITAREA COPILULUI
5. PARTICULARITĂȚILE RESUSCITĂRII LA NOU-NĂSCUT
   - 5.1. Incidență
   - 5.2. Noțiuni de fiziologie
   - 5.3. Conduita terapeutică
     - 5.3.1. Principii generale de tratament
     - 5.3.2. Tehnica resuscitării cardio-respiratorii
6. PARTICULARITĂȚILE RESUSCITĂRII LA COPIL
   - 6.1. Verificarea stării de conştiență şi solicitarea de ajutor
   - 6.2. Dezobstrucția căii aeriene superioare
   - 6.3. Ventilația artificială
   - 6.4. Masajul cardiac extern (MCE)
7. ALGORITMUL SUPORTULUI VITAL AVANSAT
   - 7.1. Fibrilație ventriculară (FV) / tahicardie ventriculară (TV) – fără puls periferic
     - 7.1.1. Defibrilarea
     - 7.1.2. Lichide
     - 7.1.3. Medicația folosită în stopul cardiac
   - 7.2. Alte aritmii în afara FV şi TV fără puls
     - 7.2.1. Asistolia şi disociația electromecanică
     - 7.2.2. Bradicardia
8. MONITORIZAREA ÎN RCP
9. ETAPA POSTRESUSCITARE
   - 9.1. Rezultate
   - 9.2. Oprirea resuscitării
   - 9.3. Concluzii

BIBLIOGRAFIE

1. DEFINIȚIE ŞI INCIDENȚĂ

Resuscitarea cardio-pulmonară (RCP) reprezintă un ansamblu de manopere şi tehnici aplicate în tratamentul stopului cardiac şi/sau respirator (oprirea bruscă a ventilației şi a perfuziei sistemice). Anatomia şi fiziologia copilului, fiind diferite de ale adultului, implică unele particularități în privința RCP. În Europa **[1]** mor anual aproximativ 700 000 de oameni prin stop cardiac (SC), numărul lor se reduce la 450 000 în America de Nord, unde incidența SC la copil este de 16000 /an; aproximativ 30% dintre decese survin în prespital, fiind inițial resuscitate de către laici, şi doar 8,4% ajung să fie externați **[2]**.

2. ETIOLOGIE

Cauzele cele mai frecvente ale opririi cardiace la copil este asfixia sau hipoxia gravă, secundare insuficienței respiratorii sau şocului. Tehnicile de resuscitare rapid inițiate şi corect efectuate la aceşti pacienți au determinat un indice de supraviețuire fără sechele neurologice > 70% **[3]**. Patologia cardiacă este rar incriminată în etiologie, totuşi fibrilația ventriculară (FV) şi tahicardia ventriculară (TV) fără puls, răspunzătoare de declanşarea SC, sunt actual mai des diagnosticate, existând dovezi care relevă o rată de supraviețuire de 30% în aceste circumstanțe **[4]**.

Oprirea cardiacă bruscă prin afecţiuni cardiace este rareori întâlnită, stopul cardiac apărând de obicei secundar:

a. afecţiunilor congenitale şi malformative;
b. hipoxiei;
c. acidozei;
d. tulburărilor hidroelectrolitice;
e. şocului anafilactic;
f. înecului;
g. sindromului morţii subite;
h. corpilor străini aspiraţi accidental;
i. tulburărilor de ritm;
j. afecţiunilor respiratorii;
k. sepsei.
1. bolilor neurologice.

Din punct de vedere electrocardiografie, **stopul cardiac** în pediatrie este caracterizat prin două grupe de tulburări de conducere:

1. fibrilaţia ventriculară (FV) şi tahicardia ventriculară (TV) fără puls;
2. alte tulburări de ritm (asistolie, disociaţie electromecanică).

Spre deosebire de adult, la care fibrilaţia ventriculară este cea mai des întâlnită aritmie, la copil, asistolia este tulburarea de ritm aflată pe primul loc. **Asistolia** este extrem de periculoasă, supravieţuirea fiind foarte scăzută (<10%) sau cu afectare neurologică permanentă.

Dacă în prespital, sindromul ***morţii subite***, trauma şi obstrucţia căilor respiratorii sunt răspunzătoare de SC **[5]**, în spital predomină afecţiunile congenitale cardiace, cele ale sistemului nervos central şi intoxicaţiile. Conform unor date din literatură **[6, 7, 8, 9]**, 2–4% dintre copiii admişi în unitatea de terapie intensivă (TI) prezintă SC, iar supravieţuirea lor după resuscitare variază între 15–27%. Dacă evenimentul survine în TI şi se recurge la ventilaţie mecanică, rata de supravieţuire poate atinge 44%, însă sechelele neurologice sunt semnificative, fiind estimate la 10–83%.

3. FAZELE STOPULUI CARDIAC ŞI ALE RESUSCITĂRII

Cunoaşterea şi înţelegerea celor patru faze ale stopului cardiac şi ale RCP (I. – premonitorie, II. – flux absent = stop cardiac netratat, III. – flux redus = etapă de resuscitare, IV. – postresuscitare) vor permite stabilirea unei strategii ce va optimiza rezultatele.

În faza premonitorie, recunoaşterea şi terapia precoce a insuficienţei respiratorii sau şocului, alături de o monitorizare cât mai atentă, vor permite echipei de intervenţie să fie eficientă în restabilirea oxigenării şi ventilaţiei pacientului. Recunoaşterea rapidă a SC (în etapa de absenţă a fluxului – *no flow*) impune iniţi-erea suportului vital bazal (*basic life support*–**BLS**; vezi **Fig. 77.1**), respectiv a celui avansat (*advanced life support*–**ALS**; vezi **Fig. 77.2**).

Eficienţa resuscitării permite ca în faza a III-a (*low flow*) să crească rata de reîntoarcere la circulaţia spontană, iar presiunea de perfuzie coronariană şi cerebrală să fie adecvată.

Obiectivul principal în postresuscitarea imediată (ce poate dura ore, zile) este tratamentul posibilelor tulburări de ritm şi al consecinţelor leziunilor de reperfuzie. În etapa tardivă (de reabilitare), se va urmări revenirea rapidă la terapia ocupaţională şi fizică anterioară. Transplantul de celule stem este o alternativă de viitor.

Caseta 77.1

Etapele resuscitării

A. Suportul vital bazal (BLS):
Reprezintă grupul măsurilor menite să menţină oxigenarea şi activitatea cerebrală pe timpul stopului cardiorespirator.
B. Suportul vital avansat (ALS):
1. Reprezintă grupul măsurilor menite să repornească activitatea cardiacă şi respiratorie.
2. Este format din **suportul vital bazal + administrare de medicamente + defibrilare.**

4. MANEVRE BAZALE ÎN RESUSCITAREA COPILULUI

Stopul cardiac trebuie suspectat la orice persoană găsită inconştientă/areactivă în mod neaşteptat. Dacă persoana nu răspunde la stimuli, ABCD-ul resuscitării trebuie urmat după ce mai întâi se cheamă ajutor de specialitate. Populaţia generală învaţă regula *phone fast/phone first*. Pentru adulţi, copiii > 8 ani şi toţi copiii cunoscuţi ca având risc de aritmie, sistemul medical de urgenţă trebuie anunţat înainte de orice tentativă de resuscitare (=*phone first*). O primă tentativă de resuscitare, urmată de anunţarea sistemului medical de urgenţă (=*phone fast*), este indicată la copiii < 8 ani şi la toate cazurile de înec, submersie, traumă şi supradoză de droguri. BLS este acum definit prin cele 3 link-uri ale lanţului supravieţuirii: acces precoce, începere precoce a manevrelor de resuscitare, defibrilare precoce.

Intervenţiile resuscitatorului trebuie să fie corelate cu fazele enunţate anterior ale RCP. Astfel, în faza *low flow*, **ABCD**-ul resuscitării este prioritar, fiind precedat de apelarea unui ajutor de specialitate.

Airway – menţinerea permeabilităţii căilor respiratorii, realizabilă cu diferite echipamente, precum pipa Guedel, masca laringiană sau sonda traheală, şi **Breathing** – respiraţia vor asigura în final o ventilaţie şi o oxigenare eficientă. Fundamental, este controlul căii aeriene, nu tipul de echipament utilizat. În susţinerea acestei afirmaţii vine studiul lui Gausche **[11]** randomizat şi controlat, efectuat pe pacienţi cu SC resuscitaţi în prespital, ventilaţi cu balon pe mască facială, respectiv sondă traheală, care nu a relevat diferenţe semnificative în privinţa rezultatelor între cele două loturi alcătuite. Sonda traheală rămâne cea mai eficientă şi sigură metodă de asigurare şi menţinere a căii aeriene libere în următoarele situaţii: eşecul ventilaţiei prin alte metode mai puţin invazive, absenţa reflexelor de protecţie a căii respiratorii sau necesitatea prelungirii asistării respiratorii. Obligatoriu, dimensiunea sondei se va corela cu vârsta copilului; va fi fără balonaş la copilul sub opt ani şi cu intubaţie efectuată în prespital (în spital, atunci când complianţa pulmonară este mică, rezistenţa în căi este mare sau pierderile pe lângă sondă sunt mari, sonda fiind înlocuită de una cu balonaş, iar presiunea din acesta trebuind să fie < 20 cm H_2O) **[12, 13]**. Plasarea tubului traheal necesită confirmarea poziţiei prin măsurarea $ETCO_2$, pulsoximetrie şi radiologie (vârful la nivelul vertebrelor toracale T_2–T_3). Există şi alte modalităţi de asigurare a libertăţii căii aeriene, prin: cricotirostomia pe ac, cricotirostomia sau traheotomia percutanată dilataţională, respectiv vera, la care se recurge mult mai rar, pentru că necesită personal experimentat.

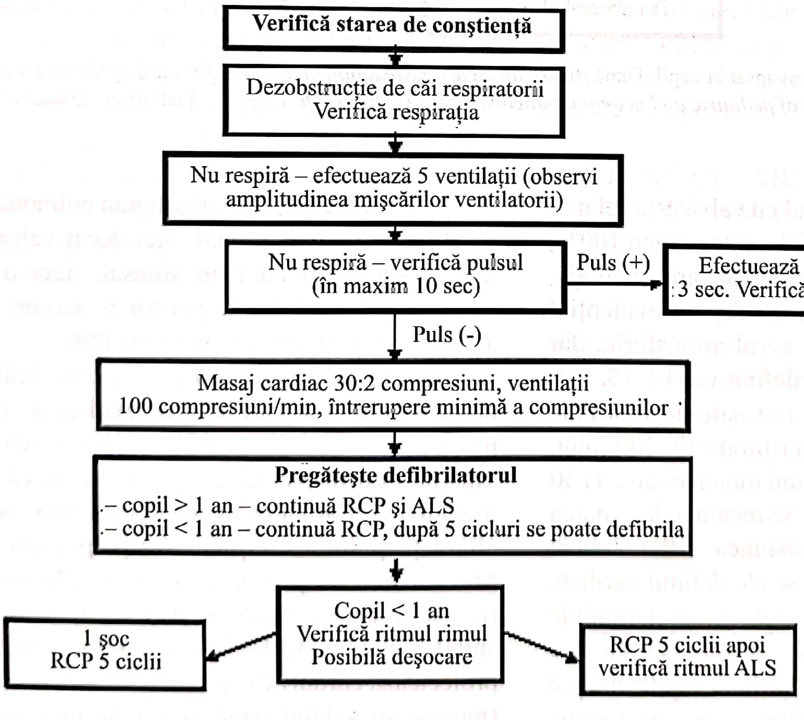

Verifică starea de conştienţă
Dezobstrucţie de căi respiratorii
Verifică respiraţia
Nu respiră – efectuează 5 ventilaţii (observi amplitudinea mişcărilor ventilatorii)
Nu respiră – verifică pulsul (în maxim 10 sec)
Puls (+)
Efectuează 1 ventilaţie la fiecare 3 sec. Verifică pulsul la fiecare 2 min
Puls (-)
Masaj cardiac 30:2 compresiuni, ventilaţii
100 compresiuni/min, întrerupere minimă a compresiunilor
Pregăteşte defibrilatorul
– copil > 1 an – continuă RCP şi ALS
– copil < 1 an – continuă RCP, după 5 cicluri se poate defibrila
Copil < 1 an
Verifică ritmul rimul
Posibilă deşocare
1 şoc
RCP 5 ciclii
RCP 5 ciclii apoi verifică ritmul ALS

Fig. 77.1. Algoritmul suportului vital bazal la copil. După *American Heart Association Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardio-vascular care of pediatric and neonatal patients: Pediatric basic life support.* „Pediatrics" 2006;117:989-1004.

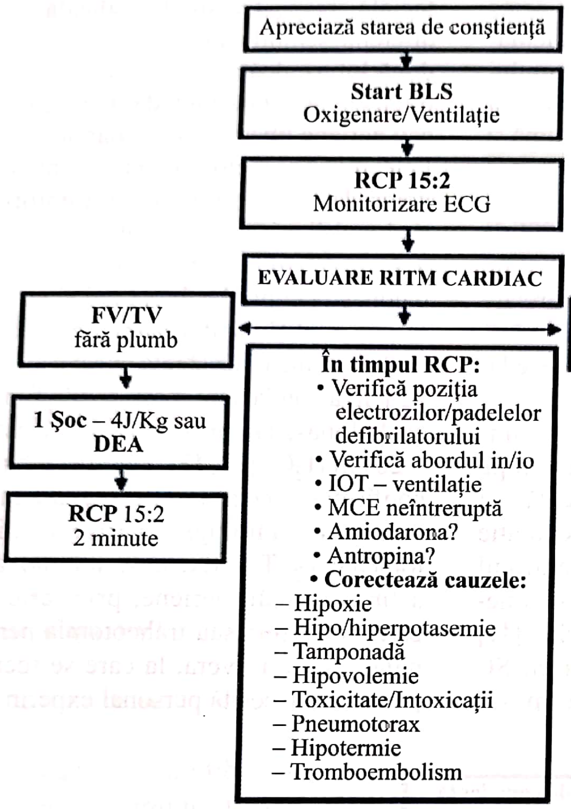

Apreciază starea de conştienţă
Start BLS
Oxigenare/Ventilaţie
RCP 15:2
Monitorizare ECG
EVALUARE RITM CARDIAC
FV/TV
fără plumb
1 Şoc – 4J/Kg sau
DEA
RCP 15:2
2 minute
În timpul RCP:
• Verifică poziţia electrozilor/padelelor defibrilatorului
• Verifică abordul in/io
• IOT – ventilaţie
• MCE neîntreruptă
• Amiodarona?
• Antropina?
• Corectează cauzele:
– Hipoxie
– Hipo/hiperpotasemie
– Tamponadă
– Hipovolemie
– Toxicitate/Intoxicaţii
– Pneumotorax
– Hipotermie
– Tromboembolism
Asistolie
Disociaţie electromagnetică
RCP 15:2
2 minute

Fig. 77.2. Algoritmul suportului vital avansat la copil. După *American Heart Association Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardio-vascular care of pediatric and neonatal patients: Pediatric basic life support.* „Pediatrics" 2006;117:989-1004.

Ventilaţia pe mască cu balonul cu valvă este cel mai des utilizată. În timpul RCP se foloseşte oxigen 100%, fără să existe dovezi că utilizarea sa are avantaje, dimpotrivă, unele studii la nou-născuţi au evidenţiat rezultate similare folosindu-se aerul atmosferic, dar cercetările în acest sens nu sunt definitive **[14, 15, 16]**. Iniţial, se efectuează 5 respiraţii urmate de ventilaţie continuă cu presiune pozitivă în ritm de 12–20/minut, adică 2 respiraţii la 15 compresiuni toracice sau 2 la 30 în cazul unui singur resuscitator. Se recomandă evitarea hiperventilaţiei care creşte presiunea intratoracică, afectează întoarcerea venoasă, scade debitul cardiac, perfuzia coronariană şi fluxul sanguin cerebral. Studiile **[17, 18, 19]** pe animale şi adulţi hiperventilaţi relevă o creştere a mortalităţii. Hiperventilaţia poate induce barotraumă la pacienţii cu obstrucţie de căi aeriene inferioare, creşte riscul dilataţiei gastrice, regurgitării şi aspiraţiei pulmonare.

Debitul cardiac şi fluxul sanguin pulmonar în timpul RCP-lui sunt cu 33% mai mici decât valorile lor din timpul perioadei cu ritm sinusal, deci o ventilaţie minimă este suficientă pentru a asigura schimbul adecvat de gaze la nivel pulmona **[20]**.

Circulaţia sângelui în resuscitare, realizată prin compresiuni toracice, este explicată prin două mecanisme: cel de pompă cardiacă (compresiune directă a inimii) şi cel de pompă toracică (creşterea presiunii intratoracic va genera un flux sanguin din circulaţia pulmonară spre inimă şi apoi spre periferie). Mecanismul de pompă cardiacă predomină la copil (perete toracic mai compliant), iar aplicarea compresiunilor toracice în 1/3 inferioară a sternului (unde se proiectează cordul) va optimiza această pompă în RCP (mecanism valabil până la vârsta adolescenţei). La copil, raportul ideal dintre compresiune-ventilaţie este încă necunoscut, totuşi 30:2 în timpul RCP pare să creeze o presiune de perfuzie coronară (creşte dependent de performanţa secvenţelor de masaj cardiac) mai mare decât raportul 5:1, cum era prevăzut în recomandarea anterioară. Studiul **[21]** efectuat pe manechin pediatric a relevat acelaş minut-volum, indiferent de raportul utilizat (totuşi, la un raport de 30:2, numărul de compresiuni toracice este cu 48% mai mare). Într-un ciclu, raportul compresiune-relaxare este de 1:1; cercetările pe modele umane arătând un debit cardiac şi flux sanguin coronarian optim şi atunci când doar 30% din durată este alocată fazei de compresiune **[20]**. Referitor la tehnica masajului cardiac extern, s-a dovedit la nou-născuţi şi sugari că încercuirea toracelui cu ambele mâini şi depresiunea sternului cu policele, alături de compresiuni ale peretelui toracic, sunt mai eficiente (presiunea sanguină şi amplitudinea pulsului cresc) decât metoda tradiţională de compresiune cu două degete a sternului. Prin masaj cardiac extern se generează un flux sanguin cerebral la jumătate din valoarea sa normală; fluxul este aproape egal cu cel normal când masajul cardiac este intern, aceasta presupunând efectuarea unei toracotomii, cu toate consecinţele sale. În acest sens, studiul retrospectiv al lui Scheikh **[22]** efectuat pe 27 pacienţi cu traumă, dintre care la 15 s-a efectuat masaj cardiac intern, iar la 12, masaj cardiac extern, nu a relevat diferenţe semnificative în ce priveşte rata de supravieţuire, în schimb costul spitalizării la primul grup a fost mult mai mare.

Defibrilarea [23, 24, 25], efectuată imediat după diagnosticarea FV sau TV fără puls, creşte rata de succes după resuscitare la 17–20%. Ea implică utilizarea defibrilatorului manual sau automat extern (AED) ce poate recunoaşte un ritm cardioelectric şi care, în conformitate cu ghidurile de resuscitare din 2000, poate fi folosit în condiţii de securitate de la vârsta de un an, sub această vârstă studiile fiind insuficiente pentru a elabora o recomandare **[26]**. Când se recurge la deşocare cu AED la copii cu vârsta între 1 şi 8 ani, se poate întrebuinţa un sistem de atenuare a energiei eliberate sau, în lipsa acestuia, sunt preferate aparate standard, dar cu senzitivitate şi specificitate pentru copil. Defibrilatorul trebuie prevăzut cu padele de 4,5 cm pentru sugari şi de 8–12 cm pentru copiii mai mari. În momentul deşocării, padelele sunt aşezate în regiunea subclaviculară dreaptă şi pe linia axilară anterioară stângă sau, uneori la sugar, pe faţa anterioară, respectiv posterioară stânga a toracelui; suprafaţa lor va fi acoperită cu gel sau bandă adezivă specială (nu alcool, soluţie salină sau gel pentru ultrasonografie). Limitele dozelor de energie necesare deşocării copilului nu sunt bine cunoscute; se aplică maximum trei şocuri la o defibrilare de câte 4 J/kg. Cercetările clinice şi experimentale **[27, 28, 29, 30]** au relevat că doze mai mari, între 4–9 J/kg, sunt eficiente şi au efecte secundare neglijabile; dozele recomandate sunt de 3–4 J/kg, preferabil bifazic, pentru că s-a dovedit a produce mai puţine disfuncţii miocardice decât cele monofazice. În momentul utilizării, este necesară aplicarea unei forţe de 3 kg pentru copilul sub 10 kg, respectiv 5 kg la copilul mai mare.

Advanced life support – presupune continuarea manevrelor efectuate în BLS, la care se asociază: tratament etiologic adecvat, realizarea şi menţinerea unei linii venoase (un abord periferic dificil, implică, după 60 secunde de tentative, administrarea medicaţiei de urgenţă endotraheal sau intraosos; eşecul abordului intraosos impune cateterizarea unei vene centrale percutanat sau prin denudare), monitorizarea cardiacă şi tratamentul complicaţiilor posibile.

Suportul vital prelungit permite evaluarea eficienţei măsurilor efectuate, resuscitarea cerebrală, măsuri de terapie intensivă şi investigaţii suplimentare pentru stabilirea cauzei stopului cardio-respirator, atunci când situaţia o impune.

5. PARTICULARITĂŢILE RESUSCITĂRII LA NOU-NĂSCUT

Perioada de nou-născut este cea mai expusă riscului de stop cardiocirculator. Aproape întotdeauna cauza primară de stop cardiocirculator la nou-născut este reprezentată de modificările respiratorii.

5.1. Incidenţă

Studii recente arată că 10 din 1 000 nou-născuţi, cu greutate de 2,5 kg sau peste, au necesitat ventilaţie artificială.

5.2. Noţiuni de fiziologie

În timpul naşterii, la începutul travaliului, plămânii nou-născutului prezintă un proces fiziologic de „uscare". Lichidul din căile respiratorii şi alveole este eliminat din plămâni, fie în exterior (35 ml), fie este reabsorbit rapid în circulaţie şi sistemul limfatic în câteva minute după expulzie, datorită creşterii presiunii intratoracice (> 100 ml). Imediat după naştere, nou-născutul poate genera în căile respiratorii o presiune negativă de -100 cm H_2O, care are rolul pe de-o parte de a introduce aer în plămâni, iar pe de altă parte de a grăbi eliminarea lichidului din plămâni. Plânsul creşte presiunea intratoracică, favorizând astfel procesul de trecere a lichidului pulmonar în sistemul limfatic. In timpul travaliului, la trecerea prin defileul pelvian, respiraţia este oprită de contracţiile uterine, cordul şi circulaţia sanguină continuând să livreze creierului o cantitate minimă de oxigen necesar supravieţuirii celulei nervoase, care în această perioadă poate rezista cel mai mult timp cu o cantitate minimă de oxigen. Hipoxia cerebrală va duce la rândul ei la depresia centrului respirator cerebral. Imediat după naştere, după această primă oprire respiratorie (apnee primară), controlul respiraţiei va fi preluat de centrii spinali, care vor duce la o perioadă de respiraţii lente de tip gasping. Acest tip de respiraţie este suficient pentru reoxigenarea creierului, cu condiţia prezenţei unei căi respiratorii permeabile; în cazul în care calea respiratorie nu este permeabilă, nou-născutul nu va putea menţine acest tip de respiraţie, efortul respirator în aceste condiţii fiind epuizant.

Funcţionarea sistemului cardio-circulator se menţine chiar şi în aceste condiţii peste 20 minute. Frecvenţa cardiacă este crescută, valorile normale fiind între 100–200 bătăi/min.

O frecvenţă cardiacă mai mică de 60 bătăi/min. este considerată stop cardiac şi necesită începerea de urgenţă a măsurilor de resuscitare.

5.3. Conduita terapeutică

5.3.1. Principii generale de tratament

- Un copil ud şi hipoxic va pierde foarte repede căldură, motiv pentru care va trebui imediat după naştere şters, îmbrăcat bine în lenjerie uscată şi încălzită şi aşezat într-o atmosferă caldă.
- Dezobstrucţia căii respiratorii superioare are următoarele particularităţi:

a. capul copilului va fi menţinut într-o poziţie intermediară (nici în hiperextensie, nici în flexie), eventual cu un sul aşezat sub umeri;

b. aspirarea secreţiilor se va face la vedere, cu ajutorul laringoscopului şi numai dacă este necesar;

c. se va evita lezarea părţilor moi din cavitatea bucală sau faringe;

d. stimularea regiunii inferioare a faringeiui poate fi periculoasă, prin reflexul vagal însoţit de bradicardie pe care îl poate declanşa.

- În cazul suspiciunii aspiraţiei de meconiu, la nou-născutul viguros şi la termen **nu** este necesară aspirarea traheei. În cazul aspirării certe de meconiu sau în prezenţa unui nou-născut cu depresie respiratorie sau chiar absenţa acesteia, se va trece la intubarea traheei şi aspiraţie pe sonda de intubaţie.
- Clamparea cordonului ombilical trebuie făcută la aproximativ un minut după naştere, iar nou-născutul menţinut în acest timp la nivelul uterului. Dacă nu se respectă acest interval de timp sau nou-născutul este ţinut ridicat deasupra uterului, se poate produce hipovolemia acestuia.
- Dacă nou-născutul este areactiv, în concordanţă cu scorul Apgar, se începe resuscitarea chiar în sala de naştere, cât mai repede cu putinţă.
- De obicei sunt suficiente insuflarea şi expansionarea plămânilor cu o presiune de 30–40 cm. H_2O aplicată pentru 2–3 secunde şi oxigenare eficientă, masajul cardiac extern fiind rareori necesar.
- Prezenţa activităţii cardiace şi frecvenţa cardiacă se determină clinic prin auscultaţie precordială sau palparea pulsului la baza cordonului ombilical.

5.3.2. Tehnica resuscitării cardio-respiratorii

Evaluarea nou-născutului se face periodic, criteriile urmărite fiind incluse în scorul Apgar. În prezenţa unui nou-născut cu tegumente cianotice, fără mişcări respiratorii prezente şi cu puls sub 60 bătăi/ minut (normal < 205 bătăi/minut), se va începe resuscitarea cardio-respiratorie (RCP):

Etapa 1. Dezobstrucţia căii respiratorii superioare + ventilaţie:

a. permeabilizarea căii respiratorii superioare şi eventual, intubaţie oro-traheală (IOT);

b. ventilaţie artificială în regim de IPPV cu o frecvenţă de 40–60 de ventilaţii/minut şi O_2 100%;

c. se începe cu cinci insuflări cu o presiune de 30–35 mmH_2O fiecare şi o durată de 2–3 secunde fiecare;

d. ventilaţia se poate face neaparativ (gură-gură) sau aparativ cu aparatul AMBU pentru ventilaţie manuală, cu o capacitate de 450–500 ml, care trebuie să aibă inclusă o valvă limitatoare de presiune, sau cu un ventilator mecanic special pentru nou-născut. Tehnica ventilaţiei neaparative este asemănătoare sugarului;

e. se va urmări expansiunea toracelui; dacă nu apare, se va reevalua permeabilitatea căii respiratorii superioare;

f. în cazul ventilaţiei neaparative, la sugarii cu afecţiuni transmisibile (HIV), există pericolul contaminării reanimatorului.

Etapa 2. = Etapa 1 + masaj cardiac extern (MCE)

a. masajul cardiac extern se va executa cu o frecvenţă de 120 compresiuni /minut, la fel ca şi în cazul sugarului. Depresia sternului va trebui să aibă o amplitudine de 1–2 cm (1/3 din diametrul anteroposterior al toracelui);

b. corectitudinea efectuării MCE şi ventilaţiei este mult mai importantă decât numărul exact al compresiunilor /minut;

c. raportul MCE / ventilaţie este de 3:1 (asociată cu ventilaţia, frecvenţa compresiunilor practic va fi de 90 / minut raportate la 30 ventilaţii / minut).

Etapa 3. = Etapa 2 + administrăm medicaţia specifică + tratamentul cauzelor reversibile.

Atenţie!!! administrarea medicaţiei se va începe după o bună insuflare pulmonară şi un masaj cardiac extern eficient. În general, administrarea medicaţiei vasoactive este determinată de starea gravă a pacientului, iar rezultatele sunt modeste, în cazul asistoliei, rezultatele sunt descurajante. Calea de administrare a medicaţiei nu este o problemă la nou-născut, cea mai utilizată fiind vena cordonului ombilical, permeabilă la această vârstă. Calea de administrare intratraheală, pe sonda de intubaţie şi calea intraososă, reprezintă căi alternative. Dacă activitatea cardiacă nu se reia, se va administra adrenalină la fiecare **3 minute.** Simultan, se va încerca tratamentul cauzelor reversibile.

Manevrele de resuscitare se opresc când frecvenţa cardiacă creşte peste 100 bătăi/min.

6. PARTICULARITĂŢILE RESUSCITĂRII LA COPIL (SUGAR, COPILUL MIC ŞI CU VÂRSTA PESTE 8 ANI)

6.1. Verificarea stării de conştienţă şi solicitarea de ajutor

Pentru a verifica starea de conştienţă vom stimula cu blândeţe copilul şi vom verifica dacă răspunde. Copiii cu lezare a coloanei cervicale nu vor fi mobilizaţi sau scuturaţi.

a. *Când copilul răspunde,* vom verifica dacă este în siguranţă, nu va fi mişcat şi vom solicita ajutor. Se va verifica periodic dacă este în siguranţă şi dacă starea sa nu s-a agravat.

b. *Când copilul nu răspunde,* vom cere ajutor şi totodată se începe de urgenţă resuscitarea cardiopulmonară (RCP).

Poziţia de trezire se aplică la copilul inconştient, care prezintă respiraţii spontane, iar calea respiratorie superioară este liberă. Această poziţie previne alunecarea limbii posterior, cu obstrucţia consecutivă a căii respiratorii. Există mai multe poziţii, dar principiile trebuie să fie aceleaşi:

– poziţia să fie în decubit lateral astfel încât secreţiile din cavitatea bucală să poată drena liber;

– poziţia trebuie să fie stabilă; eventual se va pune o pernă la spatele copilului pentru a preveni întoarcerea (căderea) pe spate;

– poziţia să permită abordarea căii respiratorii.

Solicitarea ajutorului este una dintre primele măsuri. Dacă sunt doi reanimatori, primul va începe resuscitarea, în timp ce al doilea va solicita ajutor. Dacă este un singur reanimator, trebuie să facă resuscitare aproximativ 1 minut şi apoi solicită ajutor. Excepţie de la această regulă face copilul cu o afecţiune cardiacă cunoscută, deoarece la aceştia cauza stopului este de obicei aritmia, iar defibrilarea este cea mai importantă terapie; în această situaţie, întâi se solicită ajutor şi apoi se începe resuscitarea.

6.2. Dezobstrucţia căii aeriene superioare

a. Hiperextensia:

–fără a modifica poziţia în care am găsit copilul (dacă este posibil), o mână se aşază pe fruntea copilului, un deget de la cealaltă mână se pune sub bărbie şi se face hiperextensia. Nu se vor apăsa ţesuturile moi de sub bărbie, prin această manevră putându-se obstrua calea respiratorie;

– dacă se bănuieşte un traumatism al coloanei cervicale, hiperextensia şi mobilizarea nu se vor face, simpla subluxaţie anterioară a mandibulei fiind metoda de elecţie.

b. Dacă obstrucţia căii respiratorii superioare este completă şi produsă de un corp străin aspirat, se va încerca înlăturarea sa prin:

– introducerea la vedere a unui deget în cavitatea bucală şi eliminarea corpului străin din faringe;

– „tusea artificială" care este o metodă prin care se elimină corpii străini aspiraţi şi opriţi la nivelul laringelui. Principiul este creşterea bruscă a presiunii intratoracice prin compresiune dorsală, compresiunea toracelui sau compresiune abdominală. La sugar se folosesc doar primele două variante. Compresiunea abdominală nu este recomandată, deoarece pot fi traumatizate viscerele abdominale.

c. Dezobstrucţia aparativă - se va face cu ajutorul sondei oro-faringiene Guedel, mască laringiană sau intubaţie oro-traheală. Determinarea numărului sondei de intubaţie la copiii mai mari de un an se face astfel:

Mărimea sondei (mm) = [vârsta (ani)/4] +4, sau regula degetului mic (diametrul extern este aproximativ egal cu grosimea degetului mic al copilului).

d. *Cricotirotomia percutană* - este o metodă utilă în obstrucţia completă a căii aeriene superioare când metodele standard de dezobstrucţie au dat greş. Este salvatoare la copiii care au aspirat corpi străini sau au epiglotite acute, tumori ale căilor aeriene, fracturi laringiene sau injurii orofaciale.

6.3. Ventilaţia artificială

Dacă copilul respiră spontan, se va întoarce pe o parte, în poziţia de securitate, şi va fi supravegheat. Dacă copilul nu respiră, se trece la ventilaţia artificială.

Ventilaţia neaparativă

a. La sugar se va asigura o poziţie neutră a capului cu bărbia ridicată;

b. reanimatorul va acoperi cu gura atât nasul, cât şi gura copilului;

c. insuflarea va ţine aproximativ 1–1,5 secunde, suficient ca să se observe cum se ridică toracele;

d. apoi se eliberează gura şi nasul copilului pentru a permite expirul pasiv;

e. va trebui să obţinem două ventilaţii eficiente (care să producă mişcarea toracelui). Pentru aceasta se recomandă efectuarea a până la cinci insuflări consecutive. Dacă nu se reuşeşte, se reîncearcă dezobstrucţia căii respiratorii superioare. Când calea respiratorie rămâne obstruată, compresiunile toracice vor fi înlocuite cu compresiunile abdominale.

a. La copilul mare se foloseşte tehnica de la adult de a pensa nasul cu mâna sprijinită pe frunte, se deschide puţin gura victimei cu bărbia ridicată în hiperextensie şi se lipeşte gura reanimatorului de a copilului;

b. insuflarea va avea aceeaşi durată ca şi la adult (1–1,5 secunde), urmărind mişcările toracelui, iar expirul este pasiv.

Ventilaţia aparativă:

1. ventilaţia cu balonul AMBU trebuie să fie bine cunoscută, fiind extrem de importantă;
2. pacientul poate fi ventilat pe mască facială simplă, mască laringiană sau sondă traheală;
3. frecvenţa ventilaţiei este de 20 respiraţii/minut, în regim de IPPV, cu concentraţii crescute de O_2.

6.4. Masajul cardiac extern (MCE)

Masajul cardiac extern se începe în următoarele situaţii:

– lipsa circulaţiei periferice;

– absenţa pulsului;

– pulsul este slab bătut, cu frecvenţă sub 60 bătăi/minut, asociat cu perfuzie periferică scăzută;

– prezenţa pulsului incertă.

Nu se cunoaşte exact frecvenţa cardiacă sub care bradicardia devine periculoasă, aşa că s-a convenit din considerente scolastice ca pragul pentru începerea MCE să fie o frecvenţă **sub 60/minut.** Determinarea opririi cardiace se face clinic prin palparea pulsului, metodă dificilă uneori chiar pentru medicul experimentat. Se recomandă asocierea şi a altor semne, cum ar fi culoarea tegumentelor sau, dacă se poate, monitorizarea cardiacă. Oricum, palparea pulsului nu va depăşi 10 secunde. La sugar, pulsul se palpează cu două degete la nivelul axilei sau la nivelul arterei brahiale în partea interioară şi superioară a braţului. La copilul mic palparea pulsului se face la nivelul arterei carotide, la fel ca şi la copilul de peste 8 ani.

Tehnica MCE:

La sugar MCE se poate face prin două metode:

a. Mâinile reanimatorului înconjoară toracele copilului, iar degetele mari ale fiecărei mâini sunt aşezate unul lângă altul pe stern, sub linia care uneşte mameloanele, compresia producând creşterea presiunii intratoracice şi totodată comprimând cordul. După cinci compresiuni, se face hiperextensia şi se administrează o insuflare eficientă. Această metodă se preferă în situaţia când avem **doi** reanimatori, iar studiile din literatură o consideră mai eficientă.

b. Se aşază pe stern două degete de la o mână (index şi medius), sub linia bimamelonară a sugarului. În timpul masajului, cu cealaltă mână se va menţine hiperextensia capului, permiţându-se ventilarea pacientului fără a mai schimba poziţia mâinilor şi astfel se reduce timpul de resuscitare. După 5 compresii, se ridică degetele şi se administrează o insuflare eficientă.

La copilul mic, tehnica MCE este la fel ca şi la copilul cu vârsta de peste 8 ani şi ca la adult:

a. se aşază podul palmei de la o singură mână în 1/2 inferioară a sternului cu degetele ridicate pentru a fi sigur că nu se apasă pe coaste;

b. poziţia reanimatorului va fi aplecată peste pacient, cu antebraţul perpendicular pe toracele copilului, şi apoi se comprimă sternul cu 1/2–1/3 din diametrul antero-posterior al toracelui copilului;

c. după cinci compresiuni se face hiperextensia şi se administrează o insuflare eficientă;

d. frecvenţa MCE este de 100 compresiuni /minut, atât la sugar, cât şi la copilul mic.

Raportul MCE / VENTILAŢIE atât la sugar, cât şi la copilul mic este de 5:1, *indiferent* de numărul reanimatorilor.

Copilul mare cu vârsta de peste 8 ani

BLS la această categorie este similar cu adultul, diferenţele constând numai în dimensiunile aparaturii utilizate, adaptată vârstei copilului.

Atenţie!!! particularitatea BLS la această vârstă constă, conform ghidului de ERC 2000, în modificarea raportului **MCE/VENTILAŢIE care va fi la fel ca la adult de 15:2, indiferent de numărul de reanimatori, iar frecvenţa de 100 compresiuni/minut.**

7. ALGORITMUL SUPORTULUI VITAL AVANSAT

7.1. Fibrilaţie ventriculară (FV) / tahicardie ventriculară (TV) - fără puls periferic

Această situaţie, spre deosebire de adult, este mai rară în pediatrie, dar trebuie tratată prompt. Excepţie fac copiii cu afecţiuni cardiace congenitale, la care aritmia este cea mai frecventă cauză de stop cardiocirculator. La aceşti copii, accesul rapid la defibrilare este mult mai eficient decât RCP.

7.1.1. Defibrilarea

– trebuie începută cât mai repede;

– paletele defibrilatorului vor avea diametrul de 4,5 cm pentru sugari şi 8 cm la copiii mari şi vor fi aşezate clasic în regiunea subclaviculară dreaptă şi pe linia axilară anterioară stângă;

– la o defibrilare se vor utiliza maximum trei şocuri de 2 J/kg, 2 J/kg, 4 J/kg; următoarea defibrilare se va face de trei ori cu 4 J/kg;

– defibrilarea automată externă va fi folosită numai la copiii de peste 8 ani (peste 25kg). Sub această vârstă, defibrilatorul poate fi utilizat pentru a recunoaşte un ritm cardioelectric, dar defibrilarea nu este recomandată în mod curent.

7.1.2. Lichide

În perioada resuscitării, la copil sunt recomandate soluţii cristaloide, izotone (Ringer, NaCl 0,9%) în doză de 10 ml/kg. Coloidele nu şi-au dovedit superioritatea **[31]**, iar soluţiile glucozate **[32, 33]** se utilizează când există dovezi de hipoglicemie. Soluţiile saline hipertone, posibil de administrat în traumatismele craniene cu hipovolemie, nu sunt suficient de documentate, pentru a fi recomandate de rutină **[31, 34]**.

7.1.3. Medicaţia folosită în stopul cardiac

a. Vasopresoare

Epinefrina este un agent farmacologic important, cu acţiune α, β_1 şi β_2 adrenergică. Doza optimă în resuscitare este încă discutabilă. Analiza rezultatelor unor experimente pe modele animale şi a unor trialuri clinice pe pacienţi de vârstă pediatrică este contradictorie. Utilizarea de rutină a unor doze mari, de

0,05–0,2 mg/kg de epinefrină (high dose epinephrine – HDE), nu şi-a dovedit superioritatea comparativ cu dozele standard (standard dose epinephrine – SDE) de 0,01–0,02 mg/kg. În literatură, există doar două studii cu referinţă la HDE folosite în resuscitarea copilului. Paradis şi colaboratorii **[35]** compară rezultatele obţinute pe 20 de copii trataţi cu SDE (grupul A) versus 20 de copii la care s-a administrat HDE (grupul B). Astfel, 14 copii din grupul B au prezentat revenire la circulaţia spontană, 8 dintre aceştia au fost externaţi, însă doar 3 fără sechele neurologice. În grupul A nu au existat supravieţuitori. Perondi şi colaboratorii **[36]** au publicat un studiu prospectiv, randomizat, dublu orb, efectuat pe un lot de 68 de copii. La cei 34 de pacienţi trataţi cu HDE rezultatele au fost următoarele: revenirea la circulaţia spontană după 20 min. s-a constatat la 15, comparativ cu 8 pacienţi din lotul SDE; 9 din 12 copii a căror cauză de stop cardiac a fost asfixia au supravieţuit la 24 ore versus 7 din 18 SDE; 4 copii au fost externaţi, dintre care 2 fără sechele neurologice.

Concluzionând, HDE creşte presiunea diastolică în timpul resuscitării şi rata revenirii la circulaţie spontană, dar nu îmbunătăţeşte rata de supravieţuire şi consecinţele neurologice, comparativ cu SDE. Există situaţii care impun administrarea epinefrinei în perfuzie endovenoasă după resuscitare, efectele hemodinamice urmărite fiind dependente de doză.

Epinefrina în doze mari poate provoca: ischemie miocardică secundar creşterii necesarului de oxigen, tahiaritmii, hipertensiune arterială, edem pulmonar şi hipoxemie, cu creşterea ventilaţiei spaţiului mort alveolar prin redistribuţia fluxului sanguin pulmonar **[37, 38]** şi chiar stop cardiac **[39, 40]**. Doza de administrare endotraheală de epinefrină **[41, 42]** nu este certă, din cauza variaţiei de absorbţie; totuşi, se recomandă a fi 0,1 mg/kg, de zece ori mai mare decât cea intravenoasă. Trebuie evitată administrarea epinefrinei cu soluţii alcaline, datorită inactivării.

Vasopresina. Experienţa de utilizare în SC la copil a vasopresinei este limitată. Hormon endogen care determină vasoconstricţie puternică (acţiune pe receptorii V_1), ea creşte presiunea diastolică în resuscitare cu peste 15–20 mm Hg, putând să asigure succesul RCP. Vasopresina nu se poate recomanda de rutină, ci doar în cazurile care nu răspund la manevre standard de resuscitare **[43]**. Doza de vasopresină **[44]** la copil nu este bine stabilită. La Morgan Stanley Children' Hospital s-a stabilit că ar fi de 0,5 U/kg. În stările postresuscitare, se poate recurge la vasopresină când pacientul nu răspunde la doze ridicate de catecolamine (de exemplu, norepinefrină 1–2 µg/kg/min.), situaţie semnalată în: şocul hemoragic, şocul septic sau eşecul resuscitării **[45, 46]**. Studiile efectuate au relevat superioritatea asocierii vasopresină+adrenalină, ameliorând rata de revenire la circulaţia spontană după SC secundar asistoliei. Sunt motive să credem că vasopresina nu va deveni o medicaţie de primă linie în SC (înlocuind epinefrina), putând fi doar o opţiune în anumite situaţii.

b. Antiaritmicele

Amiodarona, utilă în aritmiile atriale şi ventriculare, este un inhibitor non-competitiv al receptorilor adrenergici care încetineşte conducerea atrio-ventriculară, prelungeşte intervalul QT şi perioada refractară. Recomandată de ghiduri în SC produs prin TV /FV fără puls **[47]**, se administrează după defibrilare şi epinefrină, în doză de încărcare 5 mg/kg intravenos; doza se poate repeta dacă aritmia nu este controlată. Tratamentul se va continua cu 10–20 mg/kg/zi când există risc de recidivă. În aritmiile cu puls, amiodarona se va injecta lent (risc de hipotensiune arterială prin vasodilataţie, bradicardie şi bloc atrio-ventricular), putându-se administra câte 1 mg/kg la fiecare 5 min., până se atinge doza de încărcare. Studiile **[48, 49]** au relevat superioritatea acestui antiaritmic comparativ cu lidocaina şi procainamida.

Lidocaina este o alternativă posibilă în TV/FV rezistentă la defibrilare, fiind mai puţin eficientă comparativ cu amiodarona. Când amiodarona nu este disponibilă, se administrează intravenos/intraosos/endotraheal, în doză de 1 mg/kg, fără a îmbunătăţi supravieţuirea la pacienţii cu stop cardiac.

Procainamida încetineşte conducerea intraatrială şi prelungeşte intervalele QRS şi QT; se indică la pacientul stabil hemodinamic, cu tahicardie supraventriculară sau ventriculară, care nu răspunde la alte medicaţii. Doza este de 2-3 mg/kg, administrată lent (risc de hipotensiune arterială), sub control ECG (posibil bloc atrio-ventricular şi QT prelungit).

Bretylium (derivat benzobenzil de amoniu quaternar) face parte din clasa a III-a de antiaritmice, are o perioadă de înjumătăţire de 9,8 h şi 80% este eliminat neschimbat în urină în primele 24 ore. Indicaţia principală o constituie tratamentul aritmiilor ventriculare (fibrilaţia ventriculară şi tahicardia rezistentă la administrarea de lidocaină şi procainamidă). Doza recomandată este de 5–10 mg/kg pentru tratamentul fibrilaţiei şi tahicardiei ventriculare. Principalul dezavantaj al utilizării bretyliumului îl reprezintă debutul lent al acţiunii (peste 20 de minute).

Magneziul trebuie administrat 25–50mg/kg, indicaţia de elecţie fiind torsada vârfurilor (*torsades des pointes*).

c. Calciul [50,51] este esenţial pentru contracţia miocardică, dar administrarea sa de rutină în RCP s-a dovedit a nu aduce vreun beneficiu, dimpotrivă agravează ischemia şi leziunile de reperfuzie. Indicaţiile calciului sunt: hipocalcemia, hiperpotasemia, hipermagneziemia şi intoxicaţia cu blocanţi de calciu. Administrarea clorurii de calciu 10% în doză de 20 mg/kg pare să fie mai eficace decât calciul gluconic.

d. Bicarbonatul de sodiu se indică în: SC cu acidoză metabolică severă ($pH<7,1$), resuscitare prelungită după obţinerea unei ventilaţii eficiente, iniţierea masajului cardiac şi administrarea epinefrinei, în stările de instabilitate hemodinamică, când se evidenţiază o hiperpotasemie, şi în intoxicaţiile cu antidepresoare triciclice. Doza utilizată este de 1 mEq/kg soluţie $NaHCO_3$ 8,4% sau de 4,2% la sugarul < 3luni. Administrat în exces, poate determina: hiperosmolaritate **[52, 53]**, hipernatremie, hipocalcemie, hipopotasemie, deplasarea curbei de disociere a oxihemoglobinei la stânga, alcaloză metabolică, scăderea pragului de fibrilaţie ventriculară **[54]**.

7.2. Alte aritmii în afara VF şi TV fără puls

În practica pediatrică, această categorie reprezintă cea mai des întâlnită cauză de stop cardiac.

7.2.1. Asistolia şi disociaţia electromecanică:

Cauzele directe de asistolie şi disociaţie electromecanică sunt:

- hiperpotasemia;
- intoxicaţiile;
- hipotermia;
- hipoxia;
- hipovolemia;
- pneumotoracele în tensiune;
- tamponada cardiacă;
- trombembolia pulmonară.

Tratament:

a. *adrenalină,* doză iniţială 10µg/kg intravenos/intraosos, soluţie 1:10 000 sau endotraheal: 0,1 mg/kg (1 ml/kg din sol 1:10 000 sau 0,1 ml/kg soluţie 1:1 000) şi se efectuează trei minute de RCP;

b. Dacă asistolia persistă, se repetă administrarea de adrenalină 10–100µg/kg (0,1 ml/kg 1:10 000–0,1 ml/kg 1:1 000) intravenos/intraosos/endotraheal;

c. După reluarea activităţii cardiace se administrează adrenalină în perfuzie continuă în doză de < 0,3 Hg/kg/ minut;

d. Tratamentul cauzei directe:

– *Calciul* – se administrează numai în disociaţia electromecanică produsă de hipocalcemie;

– *Glucoza* – hipoglicemia poate fi tratată cu 2–4 ml/kg glucoza 25% (250 mg/ml);

e. După efectuarea repetată a câtorva secvenţe de RCP, se va lua în considerare administrarea de *antiaritmice şi alcalinizante',*

f. *Bolusul de lichide,* alături de alcalinizare şi tratamentul cauzelor reversibile, face parte din algoritm;

g. *Bicarbonatul de sodiu:* 1 mEq/kg soluţie 8,4% (soluţie molară).

7.2.2. Bradicardia

Reprezintă cea mai frecventă cauză de aritmie întâlnită în stopul cardiac la copil. Aşa cum am văzut, o frecvenţă cardiacă sub 60 bătăi/minut, însoţită de fenomene de perfuzie periferică insuficientă, este considerată stop cardiac la copilul de orice vârstă.

Tratament:

a. *Adrenalină* 0,01 mg/kg.soluţie 1:10 000 intravenos sau intraosos sau 0,1 mg/kg (0,1 ml/mg 1:1000) în administrare endotraheală;

***b.** Atropină:* 0,02 mg/kg cu o doza maximă pe administrare de 0,5 mg Doza se va repeta la 5 minute, cu o doză maximă de 1 mg.

c. Se vor efectua trei minute de RCP.

8. MONITORIZAREA ÎN RCP

În monitorizarea eficienţei resuscitării, $ETCO_2$ este un indicator al debitului cardiac în condiţiile unei ventilaţii relativ constante. La adulţii cu SC, o valoare >10 mm Hg este asociată cu o rată de revenire la circulaţie spontană şi cu o supravieţuire bună; la copii, rezultatele sunt neconcludente. La modelul pediatric cu stop respirator, puls prezent şi resuscitare iniţiată, $ETCO_2$ este iniţial mare (situaţie explicată prin eliminarea CO_2 acumulat în ţesuturi şi sistemul venos), apoi scade treptat, fiind similar cu situaţia întâlnită la adulţi **[63]**. În timpul RCP, un $ETCO_2$ mai mic 10 mm Hg are un prognostic rezervat, iar o valoare între 10–15 mm Hg impune îmbunătăţirea tehnicii de resuscitare.

Monitorizarea tensiunii arteriale se realizează iniţial neinvaziv, apoi, dacă situaţia o impune, se recurge la calea sângerândă, prin montarea unei linii arteriale ce va permite aprecieri asupra presiunii de perfuzie. Astfel, presiunea de perfuzie miocardică necesară pentru revenirea la circulaţia spontană în RCP este diferenţa dintre presiunea aortică şi presiunea din atriul drept în faza de relaxare dintre compresiunile toracice.

Monitorizarea saturaţiei periferice în O_2 (SpO_2) evidenţiază scăderi rapide când copilul este în SC, urmând să revină la o valoare de bază când se reia circulaţia spontană. SpO_2 nu este un factor de prognostic în resuscitare.

Monitorizarea activităţii electrice a cordului va permite identificarea tulburărilor de ritm, urmată de terapie adecvată.

În evaluarea eficienţei măsurilor de resuscitare, clinicianul poate recurge, conform protocolului, şi la verificarea absenţei sau prezenţei pulsului (ce presupune un flux anterograd), în scopul aprecierii presiunii de perfuzie, totuşi nu există niciun studiu la copil sau adult care să analizeze pertinent utilitatea acestui gest.

9. ETAPA POSTRESUSCITARE

9.1. Rezultate

Datele din literatură **[55, 56]** descriu frecvent disfuncţii miocardice după SC la copil. Substanţele vasoactive utilizate pot ameliora starea hemodinamică. Encefalopatia hipoxico-ischemică, alături de alte insuficienţe de organ (respiratorie, renală etc.), impune o terapie corespunzătoare, susţinută, ce obligatoriu se va asocia unui control al temperaturii şi glicemiei.

Deoarece hipertermia are un impact neurologic negativ **[57, 58]**, se poate recurge la hipotermie (răcire la 32–34°C pentru 12–24 ore, urmată de o reîncălzire lentă cu 0,25–0,5°C/oră) la copilul care după resuscitare rămâne comatos; nu există un protocol recomandat la copil, însă există studii **[59–61]** la nou-născuţi care relevă creşterea numărului de supravieţuitori fără sechele neurologice prin aplicarea acestui protocol.

Valoarea glicemiei care se poate asocia cu lezarea neurologică minimă nu este cunoscută. Nu sunt citate studii clinice la copil care să analizeze relaţia hiperglicemie-resuscitare-impact neurologic. Există un studiu clinic **[62]** ce găseşte rezultatele neurologice slabe după asfixie perinatală survenită în condiţii de hipoglicemie.

Cele mai bune rezultate în RCP au fost obţinute în stopul respirator la copilul cu puls prezent, în tulburările de ritm care au răspuns la defibrilare rapidă sau când RCP a fost precoce iniţiată de către laici, fiind continuată în serviciul de urgenţă **[10]**. Rezultatele resuscitării sunt însă dependente de numeroşi factori, precum: locul unde s-a întâmplat stopul cardiac, durata, calitatea resuscitării, monitorizarea ECG, condiţia medicală preexistentă, etc.

9.2. Oprirea resuscitării

Decizia de oprire a resuscitării se va lua în echipă, în următoarele circumstanţe:

– diagnosticul de SC se face cu prea mare întârziere;
– restabilirea circulaţiei spontane şi a respiraţiei;
– resuscitare prelungită peste 30–60 minute sau chiar ore (în situaţiile de hipotermie sau de terapie sedativă, ce conferă o protecţie cerebrală la hipoxie);
– ineficienţa măsurilor de resuscitare cu deteriorarea funcţiilor vitale.

9.3. Concluzii

Stopul respirator este mai frecvent incriminat în etiologia opririi cardiace la copil, ca atare, asigurarea permeabilităţii căilor respiratorii, alături de o ventilaţie şi oxigenare adecvată, sunt priorităţi terapeutice. Strategiile terapeutice trebuie corelate cu fazele SC şi ale resuscitării pentru creşterea performanţelor manevrelor aplicate.

Caseta 77.2

Monitorizarea în resuscitare

A. Monitorizarea activităţii miocardice

Traseul ECG se monitorizează fie cu ajutorul monitorului cardiac, fie cu ajutorul paletelor defibrilatorului. Electrozii monitorului cardiac se vor aşeza în poziţia standard. Paletele defibrilatorului se vor aşeza la sugar pe faţa şi spatele toracelui, iar la copilul mai mare, în regiunea subclaviculară dreaptă şi pe linia axilară anterioară stângă.

B. Monitorizarea presiunii arteriale. Miocardul, pentru a putea porni, are nevoie de un debit sanguin de 20 ml/minut/100 g, care trebuie corelat cu o presiune de perfuzie miocardică de 20 mm Hg. Presiunea de perfuzie miocardică este egală la copil cu presiunea diastolică aortică. Iniţial, tensiunea arterială se va determina prin procedee neinvazive, urmând ca, imediat ce se poate, să se facă o monitorizare sângerândă.

C. Monitorizarea presiunii CO_2 expirat ($ETCO_2$). Această monitorizare este foarte utilă în resuscitare şi uşor de realizat practic, cu condiţia de a dispune de un capnometru. $ETCO_2$ exprimă eficienţa resuscitării cardio-pulmonare, cantitatea de exhalată depinzând de fluxul sanguin pulmonar. Dacă RCP este eficientă, atunci creşte şi $ETCO_2$. $ETCO_2$ obţinută în timpul RCP poate avea valoare prognostică:

< 10 mm Hg – prognostic rezervat;

15 mm Hg – prognostic favorabil.

La ***10–15 mm Hg*** – se impune îmbunătăţirea tehnicii de resuscitare. $ETCO_2$ indică prezenţa debitului cardiac în timpul disociaţiei electromecanice, exprimă valoarea întoarcerii la circulaţia spontană în timpul bypass-ului cardio-pulmonar.

Valori irelevante de $ETCO_2$ se pot obţine după administrarea de bicarbonat (creşte producţia de $PaCO_2$ şi de $ETCO_2$, ceea ce va crea falsa impresie de ameliorare a circulaţiei pulmonare) şi după administrarea de adrenalină care scade $ETCO_2$, în pofida unei creşteri a perfuziei miocardice.

D. Monitorizarea SaO_2

La fel ca şi în cazul ETCO2, determinarea SaO_2 este utilă în evaluarea eficienţei resuscitării. Monitorizarea se face:

– neinvaziv cu ajutorul pulsoximetrului (SpO_2);

– invaziv la cei care au montat anterior un cateter venos central (SaO_2).

Creşterea saturaţiei venoase în oxigen (SvO_2) este corelată cu revenirea circulaţiei şi activitatea spontană a cordului.

BIBLIOGRAFIE

1. **Sans S, Kesteloot H, Kromhout D:** *The burden of cardio-vascular diseases mortality in Europe. Task Force of the European Society of Cardiology on Cardio-vascular Mortality and Morbidity Statistics in Europe.* „Eur Heart J" 1997;18:123148.

2. **Young KD, Seidel JS:** *Pediatric cardiopulmonary resuscitation: a collective review.* „Ann Emerg Med." 1999;33:195 –205.

3. **Lopez-Herce J, Garcia C, Rodriguez-Nunez A, et al.:** *Long-term outcome of paediatric cardiorespiratory arrest in Spain.* „Resuscitation" 2005;64:79-85.

4. **Mogayzel C, Quan L, Graves JR, Tiedeman D, Fahrenbruch C, Herndon P:** *Out-of-hospital ventricular fibrillation in children and adolescents: causes and outcomes.* „Ann Emerg Med." 1995;25:484-491.

5. **American Heart Association in colaboration with International Liaison Committee on Resuscitation.** *Guidelines 2000 for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardio-vascular; International Consensus on Science, Part 6: Advanced cardio-vascular life support: 7B; understanding the algorithm approach to ACLS.* „Circulation" 2000;102(suppl I)(8):140-141.

6. **Slonim AD, Ruttimann UE, Pollack MM:** *Outcome of cardiopulmonary resuscitation in pediatric intensive care units.* „Crit Care Med" 1997;25:1951-1955.

7. **Reis AG, Nadkarni V, Perondo MB, et al.:** *A prospective investigation into the epidemiology of in-hospital pediatric cardiopulmonary resuscitation using the international Utstein reporting style.* „Pediatrics." 2002;109(9):200-209.

8. **Parra DA, Totapally BR, Zalui E et al.:** *Outcome of cardiopulmonary resuscitation in a pediatric cardiac intensive care unit.* „Crit Care Med" 2000;28(9):3296-3300.

9. **Nadkarni V, Berg RA:** *Cardiopulmonary resuscitation.* „Pediatric critical care" 2006;5:6:235-241.

10. **Seidel J, Smerling A, Saltzberg D:** *Resuscitation* In: *Clinical manual of emergency pediatrics*, ed. IV, Crain EF, Gershel JG, Ed McGraw-Hill Companies Edition 2003;1:9-18.

11. **Gausche M, Lewis R, Stratton SJ, et al.:** *Effect of out-of hospital pediatric endotracheal intubation on survival and neurological outcome: a controlled clinical trial*: JAMA, 2000;283(6):783-790.

12. **Deakers TW, Reynolds G, Stretton M et al.:** *Cuffed endotracheal tubes in pediatric intensive care*: „J Pediatr" 1994;125:57-62.

13. **Newth CJ, Rachman B, Patel N, et al.:** *The use of cuffed versus uncuffed endotracheal tubes in pediatric intensive care.* „J Pediatr." 2004;144:333-337.

Redactare medicală casete: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

URGENȚE ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 78

EUGEN SĂNDICĂ

1. CONSIDERAȚII GENERALE
2. CONTROLUL MEDICAMENTOS AL CANALULUI ARTERIAL
3. PERSISTENȚA CANALULUI ARTERIAL LA NOU-NĂSCUTUL PREMATUR
4. FEREASTRA AORTO-PULMONARĂ
5. INELE VASCULARE
6. COARCTAȚIA CRITICĂ DE AORTĂ ISTMICĂ
7. ÎNTRERUPEREA DE ARC AORTIC
8. STENOZA VALVULARĂ AORTICĂ CRITICĂ
9. TRANSPOZIȚIA DE MARI VASE
10. ORIGINEA ARTERELOR CORONARE DIN ARTERA PULMONARĂ
11. SINDROMUL DE HIPOPLAZIE DE CORD STÂNG
12. MALFORMAȚII CARDIACE COMPLEXE CU FIZIOLOGIE DE TIP VENTRICUL UNIC
13. DRENAJUL VENOS PULMONAR ABERANT TOTAL
14. COR TRIATRIATUM
15. TRUNCHIUL ARTERIAL COMUN
16. ORIGINEA ARTERELOR PULMONARE DIN AORTA ASCENDENTĂ
17. STENOZĂ PULMONARĂ CRITICĂ ȘI ATREZIA PULMONARĂ CU SEPT INTERVENTRICULAR INTACT
18. TETRALOGIA FALLOT
19. DUBLA CALE DE IEȘIRE DIN VENTRICULUL DREPT
20. DUBLA CALE DE IEȘIRE DIN VENTRICULUL STÂNG
21. ATREZIA DE TRICUSPIDĂ
22. BOALA EBSTEIN LA NOU-NĂSCUT
23. BOALA EBSTEIN LA NOU-NĂSCUT
24. DEFECTUL SEPTAL INTERVENTRICULAR
25. TUNEL AORTĂ-VENTRICUL STÂNG
26. ENDOCARDITA INFECȚIONASĂ ÎN MMC
27. REMARCI FINALE

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. CONSIDERAȚII GENERALE

Nou-născuții și sugarii cu malformații cardio-vasculare congenitale trebuie să beneficieze de o strategie terapeutică în care colaborarea interdisciplinară este esențială. Diagnosticul prenatal are un loc aparte, importanța sa fiind deosebită mai ales în cazul malformațiilor cardio-vasculare complexe, cu risc vital imediat pentru nou-născut. Odată stabilit diagnosticul, gravida va fi îndrumată să nască într-o unitate spitalicească din vecinătatea unei clinici de chirurgie cardiacă pediatrică, nou-născutul fiind imediat preluat în unitatea de terapie intensivă. Dacă acest lucru nu este posibil, se va asigura transportul imediat al nou-născutului într-o astfel de clinică cu experiență în rezolvarea malformației cardio-vasculare diagnosticate prenatal. In lipsa unui diagnostic prenatal, un rol deosebit revine neonatologilor care trebuie să fie în măsură să pună un diagnostic rapid, cel puțin orientativ, în cazul malformațiilor cardio-vasculare ce pun în pericol imediat viața nou-născutului. Ei trebuie să fie în măsură să pună în practică măsurile de urgenţă descrise în continuare, de rapiditatea şi eficienţa instituirii acestora depinzând în bună măsură rezultatul intervenţiei chirurgicale. În unitatea de terapie intensivă, chirurgul cardiac pediatru, în strânsă colaborare cu intensiviştii cardiologi pediatri, va stabili măsurile de echilibrare şi pregătire preoperatorie. Planul operator trebuie discutat în cele mai mici detalii cu anesteziştii care trebuie să fie familiarizaţi cu procedeul chirurgical şi cu cerinţele de monitorizare pentru fiecare tip de intevenţie în parte. În timpul intervenţiei chirurgicale, colaborarea cu anestezistul şi cu perfuzionistul trebuie să decurgă fără sincope. Circulaţia extracorporeală va fi adaptată de chirurg particularităţilor pacientului. Toate medicamentele administrate vor fi aduse la cunoştinţa chirurgului iar decizia va fi luată de comun acord cu anestezistul. În cazul unor divergenţe importante, se va respecta indicaţia chirurgului, specificându-se acest lucru în protocolul operator. Prezenţa pentru o scurtă perioadă de timp a intensivistului cardiolog pediatru în sala de operaţie este extrem de importantă. Va fi astfel în măsură să adapteze în reanimare, în deplină cunoştinţă de cauză, terapia intensivă pe baza caracteristicilor pacientului. Ecocardiografia epicardică intraoperatorie efectuată de chirurg sau echocardiografia transesofagiană intraoperatorie efectuată de cardiologul pediatru vor confirma acurateţea intervenţiei chirurgicale sau, dimpotrivă, necesitatea corecţiei unor defecte restante şi astfel se va evita irosirea de timp preţios cu o evaluare ecografică amănunţită în unitatea de terapie intensivă, în situaţii critice care pot surveni în perioada postoperatorie precoce. Colaborarea chirurg–intensivist în unitatea de terapie intensivă este esenţială pentru stabilirea momentului optim pentru măsuri speciale, cum ar fi de exemplu instituirea unui sistem de asistare a circulaţiei, închiderea secundară a unui torace, reintervenţia pentru sângerare etc. Postoperator, controlul periodic regulat de către medicul de familie şi pediatrul cardiolog asigură prevenirea sau depistarea în timp util a unor posibile complicaţii. Totodată, se apreciază momentul optim pentru cazul în care este nevoie de o nouă intervenţie, fapt extrem de comun în cazul malformaţiilor cardio-vasculare complexe.

2. CONTROLUL MEDICAMENTOS AL CANALULUI ARTERIAL

Majoritatea malformaţiile cardiace sunt bine tolerate în perioada intrauterină. Imediat dupa naştere, odată cu tendinţa fiziologică de închidere a canalului arterial va apărea şi decompensarea malformaţiilor cardio-vasculare în care circulaţia pulmonară sau cea sistemică sunt dependente de persistenţa canalului arterial. În aceste circumstanţe, menţinerea deschisă a canalului arterial se impune cu necesitate şi trebuie realizată în condiţii de urgenţă. Administrarea de prostaglandină E_1 (Minprog) s-a dovedit eficace în această privinţă. Se începe cu o doză de 0,05 µg/kg/min care poate fi crescută până la 0,1 µg/kg/min, având permanent în vedere, pe lângă scopul terapeutic (o saturaţie transcutană în oxigen 75–85%), şi potenţialele efecte adverse: apnee, bradicardie, hipotensiune sistemică, scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare, enterocolita necrotizantă.

În cazul malformaţiilor cardiace în care circulaţia sistemică este dependentă de persistenţa canalului arterial (ca, de exemplu, coarctaţia critică de aortă preductală, stenoza aortică critică, sindromul de hipoplazie de cord stâng), realizarea unui echilibru între circulaţia pulmonară şi cea sistemică reprezintă un obiectiv pentru atingerea căruia sunt necesare eforturi susţinute. Pe lângă infuzia continuă de prostaglandină E_1, este necesară creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară pentru a preveni scăderea debitului sistemic. În acest scop, ventilaţia joacă un rol important. Nu se va administra oxigen, deoarece acesta duce la scăderea rezistenţelor pulmonare, şi se vor accepta valori crescute ale pCO_2 (55–60 mm Hg). Va fi prevenită hiperventilaţia şi eventual se va administra CO_2 în aerul inspirat (concentraţie 1–3%). Este de preferat o uşoară acidoză metabolică (BE între -2 şi -4) care va mări şi ea rezistenţele pulmonare. In prezenţa terapiei inotrop pozitive (adrenalină, dopamină), trebuie prevenit efectul negativ al acidozei metabolice asupra eficacităţii acesteia. În cazul în care este necesară ventilaţia mecanică, se va avea în vedere ca FiO_2 să nu depăşească 30%, iar pCO_2 să fie menţinut între 55–65 mm Hg). Dintre criteriile de eficacitate a măsurilor terapeutice, enumerăm SaO_2 70–85%, lactat <2 mmol/L, debit urinar adecvat, extremităţi calde.

În cazul malformațiilor cardiace cu circulație pulmonară dependentă de persistența canalului arterial, se impun următoarele măsuri terapeutice pentru atingerea unei saturații periferice în oxigen de cel puțin 70–75%: infuzia continuă de prostaglandină E_1, creșterea rezistențelor periferice sistemice (administrare de adrenalină, noradrenalină), scăderea rezistențelor pulmonare (administrare de oxigen), hiperventilație și inducerea unei alcaloze metabolice (BE între +2 și +4) (administrare de bicarbonat de sodiu).

O mențiune specială pentru nou-născuții prematur la care se constată o incidență crescută a persistenței canalului arterial. La aceștia, imediat după naștere se instalează un important șunt stânga-dreapta, cu supraîncărcarea circulației pulmonare și insuficiență cardiorespiratorie. Administrarea de antagoniști de prostaglandină (indometacin, doza inițială 0,2 mg/kg i.v.), restricția lichidiană pentru 48 de ore și eventual administrarea de diuretic (hidroclorotiazida) pot avea ca efect închiderea canalului și ameliorarea spectaculoasă a simptomatologiei. La instituirea terapiei cu indometacin trebuie avute în vedere contraindicațiile (enterocolită necrotizantă, trombopenie, disfuncție renală, sângerare intracraniană), cât și posibilele reacții adverse (sângerări gastro-intestinale și cerebrale, retenție hidrică, oligurie).

Închiderea prematură a canalului arterial (prenatal) poate avea consecințe dramatice, mergând până la hidrops fetal. Este motivul pentru care, imediat după naștere, se instituie terapia cu prostaciclină (Flolan, 5–20 ng/kg/min) sau ventilație mecanică cu monoxid de azot (NO, 5–30 ppm) în încercarea de a reduce foarte rapid rezistențele pulmonare și a facilita recuperarea ventriculului drept care a fost supus unei postsarcini crescute.

Măsurile terapeutice de urgență enumerate mai sus trebuie să fie realizate în unitățile de terapie intensivă ale secțiilor de neonatologie, urmând ca pacienții să fie îndrumați ulterior rapid către centrele de chirurgie cardiacă pediatrică unde vor fi internați în secțiile de terapie intensivă. Atât în cazul transportului aerian, cât și al celui rutier, se utilizează incubatoare special destinate acestui scop, care au atașate aparat de ventilație mecanică, monitor de transport, injectomate, aparate de vid. Imediat după sosirea în unitatea de terapie intensivă se va trece la stabilirea detaliilor diagnostice și se va hotărî conduita în funcție de patologia de bază și de opțiunile terapeutice existente.

3. PERSISTENȚA CANALULUI ARTERIAL LA NOU-NĂSCUTUL PREMATUR

La nou-născutul prematur la care se constată eșecul tratamentului medicamentos cu indometacin, în prezența semnelor de șunt important stânga-dreapta, este indicată închiderea chirurgicală a canalului arterial. Dată fiind condiția particulară a acestor pacienți, se impun câteva precizari. De regulă acești bolnavi (a căror greutate la naștere este nu rareori sub 600 g) ajung în reanimarea serviciului de chirurgie cardiacă pediatrică intubați, în incubatorul de transport. O atenție deosebită trebuie acordată ventilației mecanice pentru a preveni pe cât posibil sindromul de debit cardiac scăzut prin supraîncărcarea circulației pulmonare și instalarea acidozei metabolice. Un alt aspect îl constituie pierderea rapidă și masivă de căldură a nou-născutului prematur. De aceea, intervenția se realizează cu pacientul aflat în incubator (care trebuie să asigure în permanență o temperatură adecvată), fie în unitatea de terapie intensivă, fie în sala de operație. Am optat în clinica noastră pentru a doua variantă, care îmbină avantajele incubatorului cu cele ale sălii de operație.

Pacientul intubat, cu o linie venoasă periferică, o manșetă pentru determinarea neinvazivă a tensiunii arteriale, saturometrul atașat unui mebru pelvin, este așezat în decubit lateral drept. Poziționarea pacientului trebuie făcută cu deosebită grijă, pentru a evita dislocarea sondei de intubație sau a liniei venoase. De asemenea, trebuie protejate tegumentele extrem de sensibile împotriva oricăror leziuni de decubit. Calea de abord este toracotomia postero-laterală în spațiul IV intercostal stâng. Se retractă plămânul anterior și se incizează pleura mediastinală. O atenție specială trebuie acordată identificării cu precizie a structurilor, canalul arterial fiind de regulă mai mare decât arcul aortic. Este necesară doar o disecție minimă, dată fiind friabilitatea țesuturilor, și trebuie să se evite lezarea nervului laringeu recurent. Am aplicat o singură ligatură cu Ethibond 2.0, având grijă ca, odată cu ligatura, să nu se producă dilacerarea țesutului ductal. Hemoragiile la acest nivel pot fi în multe cazuri fatale. Alte variante tehnice includ închiderea canalului cu ajutorul unui clip metalic plasat prin toracotomie sau prin toracoscopie asistată video [1]. Dacă nu există suspiciunea unei leziuni pulmonare, toracele se închide fără plasarea unui tub de dren. De regulă, pacientul este trimis a doua zi în spitalul de unde a venit.

O altă problemă relativ frecvent întâlnită la nou-născuții prematuri o constituie prezența formațiunilor intracardiace (cel mai des la nivelul atriului drept), dovedite a fi în multe cazuri urmarea unor infecții de tip micotic [2]. Atitudinea în astfel de cazuri nu este standardizată, existând rapoarte în ceea ce privește îndepărtarea acestora prin circulația extracorporeală sau tehnica de tip *in-flow* ocluzie (prematuri peste 1300 g), indicația constituind-o în primul rând sepsisul.

Am operat un prematur de 660 g care a fost îndreptat spre clinica noastră inițial pentru ligatura canalului arterial. Examinarea ecocardiografică preoperatorie a evidențiat prezența unei formațiuni intracardiace la nivelul atriului drept care se extindea prin septul interatrial, la nivelul foramen ovale, până în atriul stâng, în vecinătatea vărsării venei pulmonare superioare stângi. Prematurul avusese inserat imediat după naștere un cateter venos central prin vena ombilicală, care ulterior, premergător transferului, fusese îndepărtat. Prezența formațiunii ecogene localizate la nivelul ambelor atrii, în contex septic (37.000 leucocite/ml), cu potențial emboligen în circulația sistemică, a reprezentat indicația unei intervenții de urgență pentru îndepărtarea acesteia și ligaturarea concomitentă a canalului arterial. Pentru îndepărtarea formațiunii intracardiace am folosit tehnica *in-flow*, ocluziei. După efectuarea sternotomiei mediane și a pericardotomiei inversate în T, a urmat disecția limitată a venei cave superioare și a venei cave inferioare pentru a permite plasarea unor ocludere fine de tipul Yasergil (folosite în neurochirurgie). Prin deschiderea atriului drept după ocluzia venelor cave și aspirarea parțială a returului venos reprezentat de sângele reîntors prin sinusul coronar, pe cord bătând, formațiunea tumorală intracardiacă a fost identificată și îndepărtată în totalitate. Închiderea orificiului de la nivelul atriului drept (cu ajutorul bursei anterior plasate la acest nivel), după îndepărtarea ocluderelor de la nivelul venelor cave pentru realizarea purjării aerului, au fost ultimele manevre efectuate în intervalul de 29 de secunde cât a durat intervenția intracardiacă. Conform datelor din literatură, acest prematur cu vârsta gestațională de 25 săptămâni și 2 zile, cântărind 660 g și cu o lungime de 25 cm, a fost la acel moment cel mai mic pacient operat cu succes pe cord deschis.

4. FEREASTRA AORTO-PULMONARĂ

Fereastra aorto-pulmonară reprezintă o comunicare anormală între aorta ascendentă și trunchiul arterei pulmonare. În funcție de localizarea acestei comunicări se descriu patru tipuri [3]. În tipul I comunicarea este localizată proximal, în vecinătatea joncțiunii sino-tubulare a aortei ascendente, în proximitatea originei arterei coronare stângi. În tipul II, defectul este localizat distal, unind aorta ascendentă cu originii arterei pulmonare drepte din trunchiul pulmonar. Tipul III constă într-un defect total ce interesează aproape în totalitate aorta ascendentă. În sfârșit, se descrie și un tip intermediar similar tipului III, dar care păstrează încă o margine bine definită a defectului la nivelul aortei atât în partea superioară, cât și în cea inferioară. Poate apărea ca malformație unică sau asociată unui complex lezional. Mărimea defectului este deci variabilă, dar în toate cazurile șuntul stânga-dreapta este foarte important, ducând la insuficiență cardiacă congestivă și instalarea precoce a hipertensiunii pulmonare. Soluția terapeutică o constituie închiderea defectului imediat ce diagnosticul a fost stabilit, de preferință în perioada neo-natală, dar nu mai târziu de primele trei luni de viață. Leziunile asociate vor fi corectate concomitent.

Intervenția se realizează cu ajutorul circulației extracorporeale în hipotermie profundă sau cu oprire circulatorie. Imediat după instituirea CEC, se clampează arterele pulmonare și când se atinge temperatura dorită în funcție de strategia aleasă, se clampează aorta și se administrează cardioplegia. Defectul poate fi închis fie prin abord transaortic, fie prin abord transpulmonar. Dată fiind vecinătatea ostiului arterei coronare stângi în tipul I și a originii arterei pulmonare drepte în tipul II, abordul transaortic oferă o mai mare siguranță în ceea ce privește plasarea peticului sintetic sau de pericard care va fi utilizat pentru închiderea defectului. O altă alternativă, de preferat, este separarea completă a celor două mari vase și închiderea separată a defectelor cu petic sintetic sau pericard heterolog în cazul aortei, respectiv pericard autolog în cazul arterei pulmonare. O asociaţie extrem de rară este fereastra aorto-pulmonară asociată cu origine aberantă a unei artere coronare din artera pulmonară. Am operat un nou-născut (2,7 kg, 5 zile) cu această asociere, şi anume fereastră aorto-pulmonară de tip intermediar şi origine anormală a arterei coronare drepte din artera pulmonară; în plus cu un defect septal interatrial mare de tip atriu unic. Intervenţia a constat în corecţia ferestrei aorto-pulmonare prin separarea celor două vase şi închiderea defectelor cu petice separate, excizia şi reimplantarea arterei coronare drepte în aorta ascendentă, închiderea defectului septal interatrial cu petic de pericard autolog. Circulaţia extracorporeală a fost instituită prin canularea aortei la nivelul emergenţei trunchiului brahio-cefalic, precum şi al celor două vene cave, evitând oprirea circulatorie în hipotermie profundă. Evoluţia postoperatorie a decurs fără complicaţii.

În cazuri selecţionate şi la pacienţii mai mari, cu defecte mici, se poate realiza închiderea ferestrei prin plasarea unui ocluder în laboratorul de cateterism cardiac.

5. INELE VASCULARE

Sub această denumire sunt reunite malformaţiile vasculare rezultate în urma dezvoltării anormale a arcului aortic şi a ramurilor acestuia, fapt ce duce la apariţia unei compresiuni la nivelul traheei sau/şi al esofagului. In prezent se utilizează o clasificare **[4]** care le împarte în inele vasculare complete (arc aortic dublu, arc aortic drept cu ligament arterial stâng) şi inele vasculare incomplete sau parţiale (sindrom de compresie datorat trunchiului arterial brahio-cefalic, *sling* al arterei pulmonare).

În cazul arcului aortic dublu, din arcul aortic drept, care este de regulă mai mare decât cel stâng, pleacă artera carotidă comună dreaptă şi artera subclavie dreaptă, iar din arcul aortic stâng pleacă artera carotidă comună stângă şi artera subclavie stângă. Se asociază deseori şi prezenţa ligamentului arterial stâng. Arcul aortic drept asociat cu un ligament arterial stâng care se întinde între aorta descendentă şi artera pulmonară stângă constituie de asemenea un inel vascular complet. Dacă ligamentul arterial leagă artera pulmonară stângă de trunchiul arterial brahio-cefalic stâng, inelul vascular nu se formează, iar sugarul este asimptomatic. Sunt descrise două tipuri de arc aortic drept, cu origine retroesofagiană a arterei subclavii stângi, respectiv cu imagine „în oglindă” a ramurilor arcului aortic **[5]**.

Trunchiul arterial brahio-cefalic cu origine localizată posterior şi spre stânga la nivelul arcului aortic stâng determină apariţia în traiectul său ascendent şi spre dreapta a unei compresiuni pe faţa anterioară a traheei. *Sling*-ul arterei pulmonare defineşte situaţia particulară în care artera pulmonară stângă îşi are originea în artera pulmonară dreaptă, în traseul ei spre plămânul stâng, trecând printre trahee şi esofag şi realizând o ansă care comprimă traheea. Se poate asocia cu prezenţa unor cartilaje traheale complete **[6]**.

Există şi forme rare de inele vasculare care au făcut subiectul unor prezentări de cazuri în literatură **[7, 8, 9]**.

Simptomatologia se instalează precoce în primele săptămâni sau luni de viaţă, caracterizâdu-se prin dispnee, stridor, tuse, crize de apnee, disfagie, infecţii respiratorii recurente. Rezonanţa magnetică nucleară este de un real folos în redarea unei reconstrucţii tridimensionale virtuale a malformaţiei vasculare. Bronhoscopia are un rol bine stabilit atât în scop diagnostic, cât şi terapeutic în perioada postoperatorie.

Intervenţia chirurgicală este indicată imediat ce diagnosticul a fost stabilit pentru a preveni o serie de complicaţii severe ce pot apărea în istoria naturală a bolii. Pentru arcul aortic dublu, calea de acces este toracotomia postero-laterală stângă în spaţiul IV intercostal. Se utilizează trei pulsoximetre (la ambele membre superioare şi la un membru inferior). Se secţionează arcul de diametru mai mic (de regulă cel stâng) şi se suturează pe tranşă în vecinătatea joncţiunii cu aorta descendentă. Ligamentul arterial este de asemenea ligaturat şi secţionat şi se eliberează toate benzile fibroase adezive din vecinătatea esofagului şi a traheei.

Calea de abord pentru arcul aortic drept cu ligament arterial stâng este tot toracotomia postero-laterală stângă. După identificarea elementelor vasculare, ligamentul arterial este ligaturat şi secţionat împreună cu benzile fibroase din vecinătate. O mare atenţie trebuie acordată identificării şi rezecţiei diverticulului Kommerell aflat la originea arterei subclavii stângi din aorta descendentă şi care poate persista în unele cazuri, producând compresia esofagului sau a traheei **[10]**.

În cazul sindromului de compresiune datorat trunchiului arterial brahio-cefalic, calea de abord este toracotomia antero-laterală stângă **[11]** sau dreaptă **[12]**. Intervenția constă în ancorarea trunchiului arterial brahio-cefalic la fața posterioară a sternului, combinată cu bronhoscopia intraoperatorie pentru a confirma înlăturarea obstrucției traheei.

Sternotomia mediană rămâne calea de abord de elecție pentru corecția „sling"-ului arterei pulmonare **[13]**. Sub circulație extracorporeală se detaşează artera pulmonară stângă de la nivelul originii sale din artera pulmonară dreaptă şi se reimplantează în trunchiul arterei pulmonare anterior de trahee.

6. COARCTAȚIA CRITICĂ DE AORTĂ ISTMICĂ

În perioada neo-natală pacienții cu coarctație critică de aortă istmică prezintă un tablou clinic sever, mergând până la stare de şoc în cazul în care coarctația nu a fost diagnosticată înainte de închiderea canalului arterial. În aceste condiții, se impune instituirea unei terapii intensive care să scoată nou-născutul din starea de şoc şi să pregătească condițiile pentru intervenția chirurgicală. Inițierea imediată a perfuziei cu prostaglandină E1 (minprog) pentru deschiderea canalului arterial, administrarea de medicamente inotrop positive (de regulă dopamină), bicarbonat de sodiu şi ventilația mecanică constituie măsuri terapeutice esențiale pentru a contracara sindromul de debit cardiac scăzut, acidoza metabolică severă şi disfuncția renală caracteristice acestor pacienți. Prezența altor leziuni intracardiace şi dimensiunea arcului aortic (diagnostic pe baza examenului ecografic) stabilesc strategia intervenției chirurgicale. În funcție de rezultatele măsurilor de terapie intensivă mai sus enumerate, se decide momentul operator, intervenția având de regulă caracterul unei urgențe amânate.

Operația în cazul nou-născutului cu coarctație critică de aortă izolată, aflat de cele mai multe ori în prima săptămână de viață, constă în rezecția extensivă a coarctației, urmată de anastomoza termino-terminală. Calea de abord este toracotomia postero-laterală în spațiul IV intercostal stâng. Esențiale sunt identificarea cu acuratețe a structurilor anatomice şi disecția extensivă a aortei descendente, istmului aortic, arterei subclavii stângi, arterei carotide comune stângi, arcului aortic pentru o mobilizare corespunzătoare, care să permită realizarea unei anastomoze, care să nu se afle în tensiune cu riscul unei dehiscențe urmată de sângerare. Dacă se asociază şi o hipoplazie a porțiunii distale a arcului aortic, anastomoza se va realiza între aorta descendentă şi fața inferioară a arcului aortic. Pentru anastomoză se foloseşte tehnica prin sutură continuă cu material neresorbabil (Prolene 6.0 sau 7.0 în funcție de calitatea țesuturilor). În toate situațiile canalul arterial va fi ligaturat şi secționat.

Dacă la coarctația de aortă se asociază un defect septal interventricular (de regulă perimembranos extins în septul de admisie) şi hipoplazie severă a întregului arc aortic, atunci calea de abord este sternotomia mediană. Se instituie circulația extracorporeală prin canularea aortei ascendente şi a atriului drept. După răcire la 18° C (temperatura rectală) şi adminstrarea cardioplegiei, se realizează corecția în oprire circulatorie în hipotermie profundă, constând în rezecția coarctației, anastomoza aortei descendente la porțiunea inferioară a arcului aortic, plastie de lărgire a arcului aortic (am folosit pericard heterolog, bovin sau equin ca alternativă la homogrefă pulmonară) şi închiderea defectului septal interventricular utilizând acelaşi tip de pericard menționat mai sus. Ca alternativă la oprirea circulatorie în hipotermie profundă, se pot folosi perfuzia cerebrală selectivă pe cale anterogradă (canularea selectivă a trunchiului brahiocefalic – vezi capitolul *Bypass-ul cardio-pulmonar în MCC*), pe durata reconstrucției arcului aortic, şi canularea bicavală pentru închiderea unui defect septal interventricular asociat.

Strategia terapeutică descrisă s-a dovedit eficace în experiența noastră. Nu am avut complicații de tip paraplegii, formare de anevrisme, iar incidența recoarctației a fost foarte redusă. În acest ultim caz, dilatarea la distanță cu ajutorul balonului de angioplastie în laboratorul de cardiologie intervențională a redus semnificativ gradientul restant.

Rezultatele excelente după cura coarctației severe de aortă istmică şi rata redusă a complicațiilor (chiar şi în cazul nou-născuților aflați în condiții critice) justifică pe deplin abordul electiv al acestei leziuni în primul an de viață, aceasta având drept urmare o scădere semnificativă a incidenței hipertensiunii arteriale reziduale **[14]**.

7. ÎNTRERUPEREA DE ARC AORTIC

În funcție de localizare, au fost descrise trei tipuri de întrerupere de arc aortic **[15]**: tipul A în care întreruperea este localizată la nivelul istmului aortic, în majoritatea cazurilor persistând însă un cordon fibros; tipul B în care lipsa de continuitate se întâlnește între artera carotidă comună stângă și artera subclavie stângă, acest tip fiind asociat mai frecvent cu prezența unui defect septal interventricular și a originii aberante a arterei subclavii drepte din aorta descendentă; tipul C caracterizat prin discontinuitatea arcului aortic între trunchiul brahiocefalic și artera carotidă comună stângă și având o incidență extrem de redusă.

În condițiile în care anomalia este cunoscută prenatal în urma diagnosticului ecocardiografic, imediat după naștere se instituie infuzia cu prostaglandină E_1, împreună cu măsurile de terapie intensivă prezentate în cazul nou-născutului cu coarctație critică de aortă. Dacă anomalia devine evidentă postnatal în urma închiderii canalului arterial, măsurile de reanimare se pot întinde de obicei pe durata câtorva zile pentru a aduce nou-născutul într-o condiție care să permită realizarea cu success a unei intervenții chirurgicale. Un diagnostic ecocardiografic corect și complet al leziunilor asociate este esențial. În afară de cele menționate anterior, trebuie descrise raporturile defectului septal interventricular și eventuala obstrucție a tractului de ejecție al ventriculului stâng.

Calea de abord pentru intervenție o constituie sternotomia mediană. Esențială este disecția extensivă a aortei ascendente, a arcului aortic și a vaselor emergente din acesta, a aortei descendente, a canalului arterial, ca și a ramurilor arterei pulmonare. Instituirea circulației extracorporeale (CEC) se face prin canularea aortei ascendente și a arterei pulmonare cu două canule conectate în Y la linia arterială, respectiv a atriului drept cu o canulă unică. Imediat după pornirea CEC, se clampează ramurile arterei pulmonare, perfuzia prin canula inserată în artera pulmonară fiind direcționată în aorta situată distal de întreruperea arcului aortic. Corecția se face în oprire circulatorie în hipotermie profundă și constă în reconectarea segmentelor aortice prin anastomoză directă după o mobilizare adecvată care permite realizarea unei suturi fără tensiune, ceea ce scade semnificativ riscul sângerării și al unei eventuale stenoze la acest nivel. În cazul prezenței unui defect septal interventricular (DSV), acesta va fi închis pe cale transtricuspidiană, în cazul DSV perimembranos sau de tip admisie, sau pe cale transpulmonară, în cazul unei hipoplazii marcate a septului conal. Am folosit cel mai frecvent pericard bovin pentru închiderea DSV la această categorie de bolnavi. Peticul nu trebuie să fie supradimensionat pentru a se evita obstrucția căii de ejecție din ventriculul stâng, acest risc fiind cu atât mai mare cu cât există o deplasare posterioară a septului conal. Tardiv postoperator pot fi necesare diferite tipuri de intervenții pentru înlăturarea obstrucției la nivelul căii de ieșire din VS, urmare a unor leziuni asociate: valvulotomie aortică, rezecția unui diafragm subaortic (dezvoltat de obicei în primul an de viață), procedeu Konno modificat (în cazul unei stenoze tubulare subaortice se realizează plasarea unui petic la nivelul septului interventricular prin abord transventricular drept).

În afară de sângerare, gradient restant la nivelul anastomozei sau defect rezidual după închiderea unui DSV, mai poate apărea și compresia bronhiei principale stângi în cazul mobilizării necorespunzătoare a segmentelor vasculare ce urmează a fi anastomozate.

8. STENOZA VALVULARĂ AORTICĂ CRITICĂ

Nou-născuții cu stenoză valvulară aortică critică necesită măsuri rapide și eficiente de terapie intensivă și o intervenție rapidă pentru reducerea gradientului presional la nivelul valvei aortice. Diagnosticul este realizat rapid pe baza examenului ecocardiografic care, pe lângă descrierea morfologiei valvei aortice și evaluarea gradientului la acest nivel, va face precizări și asupra altor anomalii asociate, cea mai importantă fiind apartenența stenozei valvulare la un sindrom de hipoplazie de cord stâng cu diferite grade de severitate. În acest din urmă caz este mai probabil că va fi indicată o intervenție de tip Norwood, deoarece simpla valvulotomie sau valvuloplastie percutană cu balon nu vor avea rezultatul scontat. Criterii pentru un alt tip de intervenție decât simpla valvulotomie: inel aortic ce nu depășește 6 mm, diametrul diastolic al VS în porțiunea de admisie mai mic de 25 mm, lungimea apex-bază a ventriculului stâng raportată la cea a ventriculului drept sub 0,8 , aria orificiului mitral sub 4,75 cm^2/m^2 **[16]**.

Imediat după stabilirea diagnosticului se încep infuzia cu prostaglandină E_1 și administrarea de substanțe inotrop positive (dopamină) pentru susținerea funcției cardiace, în cele mai multe cazuri sever compromisă. Deschiderea medicamentoasă a canalului arterial, alături de administrarea de bicarbonat de sodiu și ventilația mecanică vor ameliora condiția nou-născutului, cu diminuarea considerabilă a acidozei metabolice pregătindu-l pentru intervenție. În cazul prematurilor sau al celor cu greutate mică la naștere, am optat pentru valvuloplastia percutană cu balon, calea de abord fiind vasele ombilicale. La restul pacienților intervenția a constat în comisurotomie instrumentală sub circulație extracorporeala. Deosebită atenție trebuie avută pentru o manipulare minimă a cordului, deoarece fibrilația ventriculară poate apărea chiar și doar la atingerea atriului drept. De aceea este bine ca, înainte de plasarea bursei pe atriul drept, să se canuleze aorta ascendentă, iar în caz de fibrilație ventriculară bypass-ul cardio-pulmonar poate fi instituit în mai putin de un minut. În majoritatea cazurilor există o displazie severă a valvei aortice având o morfologie bicuspă. Esențial este ca după evidențierea valvei aortice să nu se incizeze decât comisurile adevărate și nu rafeurile de pe suprafața unei cuspe, deoarece în acest ultim caz șansa unei insuficiențe aortice postoperatorii severe este foarte mare. Chiar și incizia comisurilor adevărate trebuie realizată cu deosebită atenție, la cel mai mic semn de prolaps al cuspelor se va opri comisurotomia. Se vor exciza de asemenea și eventualii noduli mixomatoși prezenți pe marginea liberă a cuspelor. Reintervențiile pentru restenoză sunt indicate conform criteriilor cunoscute. Nu de puține ori cuspele au un aspect mai apropiat de normal. Va trebui înlăturată și o eventuală stenoză subvalvulară care se dezvoltă în primul an de viață, iar, în cazul asocierii unei hipoplazii a inelului aortic, va fi luată în considerare o intervenție de tip Ross-Konno.

9. TRANSPOZIȚIA DE MARI VASE

Transpoziția de mari vase se caracterizează prin conexiune discordantă la nivel ventriculo-arterial, aorta împreună cu arterele coronare fiind conectată la ventriculul drept, iar artera pulmonară la ventriculul stâng. Supraviețuirea în acest caz, cu cele două circulații aflate în paralel, este posibilă atât datorită mixicei realizate la nivel atrial (prin prezența unui defect septal interatrial) sau ventricular (prezența unui defect septal interventricular), cât și persistenței canalului arterial. Gradul de cianoză este variabil în funcție de magnitudinea șuntului la nivel cardiac și extracardiac. Nou-născutul cu TGA și sept ventricular intact, la care defectul septal interatrial este restrictiv, se poate prezenta în forma clinică severă odată cu închiderea canalului arterial. Inițierea perfuziei cu prostaglandină E_1 și atrio-septectomia cu balon sub ghidaj ecocardiografic îmbunătățesc starea nou-născutului, pregătindu-l în vederea intervenției chirurgicale de switch arterial. În imensa majoritate a cazurilor, morfologia arterelor coronare este descrisă pe baza examenului ecocardiografic, angiografia coronariană având o indicație extrem de restrânsă. De regulă, nou-născuții cu TGA și sept interventricular intact sunt operați în centrul nostru în primele 10 zile de viață, cel mai des în primele 5–7 zile. La pacienții care se prezintă cu această anomalie, după prima lună de viață trebuie realizat un abord stadializat care să includă mai întâi un banding al arterei pulmonare și un șunt sistemico-pulmonar, urmate de corecția anatomică la interval de circa 2 săptămâni, în condițiile evaluării riguroase a funcției ventriculului stâng.

Intervenția chirurgicală se realizează cu ajutorul circulației extracorporeale în hipotermie (22°C). Imediat după instituirea CEC prin canularea aortei ascendente și a atriului drept (canulă unică), canalul arterial se secționează între ligaturi. Este esențială o disecție meticuloasă a aortei ascendente, a ramurilor crosei, ramurilor arterei pulmonare până la nivelul ramificațiilor în hil. Acest lucru va permite o mobilizare corespunzătoare a vaselor pentru realizarea manevrei Lecompte (bifurcația arterei pulmonare este adusă anterior de aorta ascendentă după secționarea transversală a marilor vase), iar pe termen lung va scădea riscul stenozei supravalvulare pulmonare. Se marchează la nivelul rădăcinii arterei pulmonare (viitoare neo-aortă) locul unde vor fi translocate arterele coronare, după care se clampează aorta ascendentă și se administrează soluția cardioplegică. Numai în cazul originii unei artere coronare din sinusul neadiacent arterei pulmonare (*non-facing sinus*), se ia în considerare o operație de switch atrial Mustard **[17]** sau Senning **[18]**. Odată cu perfecționarea tehnicilor de transfer al arterelor coronare, ostiul unic sau traiectul intramural al unei artere coronare nu mai contraindică switch-ul arterial. Se secționează aorta ascendentă și se detașează ostiile arterelor coronare. Este necesară o mobilizare adecvată a porțiunii inițiale a arterelor coronare, pentru ca transferul și implantarea în neo-aortă să nu producă torsiuni sau kinking răspunzătoare de insuficiența coronariană acută post-CEC. După secționarea arterei pulmonare și realizarea manevrei Lecompte, se excizează o parte din peretele sinusului Valsalva al rădăcinii pulmonarei (neo-aortei), corespunzător locului unde va fi transferat „butonul" coronarian. Această excizie previne dilatarea excesivă a rădăcinii neo-aortei după transferul coronarian și mismatch-ul cu aorta ascendentă care poate crea probleme la realizarea anastomozei dintre acestea. Desigur, există și situații în care particularitățile anatomice nu permit o rotare adecvată a butoanelor coronariene, caz în care este avantajoasă folosirea tehnicii *trap-door*, utilă de altfel și în cazul transferului ostiului coronar unic sau când artera coronară are traiect intramural **[19]**. Anastomoza butoanelor coronariene la neo-aortă am realizat-o cu Prolene 7.0, iar reconstrucția aortei cu Prolene 6.0. După reconstrucția aortei, se închide defectul septal interatrial cel mai adesea prin sutură directă într-o scurtă perioadă de oprire circulatorie (2–3 minute) (ca metodă alternativă se reduce debitul CEC la 25%, se clampează linia venoasă, se deschide atriul drept, iar returul venos este asigurat cu aspiratoarele de pompă). Se declampează aorta și se trece la refacerea arterei pulmonare, utilizând un petic de pericard autolog pentru completarea defectelor de la nivelul rădăcinii neo-pulmonarei de unde au fost detașate ostiile arterelor coronare. Întotdeauna trebuie căutat să se realizeze cel puțin anterior o anastomoză directă între bifurcația pulmonarei și rădăcina neo-pulmonarei, pentru a se asigura un potențial de creștere la acest nivel și a se evita apariția tardivă a stenozei supravalvulare pulmonare. În perioada postoperatorie, pacienții necesită de regulă doar un minim suport inotrop (de regulă, dopamină 5 μg/kg/min), dar am avut și pacienți care nu au necesitat niciun suport inotrop postoperator, ci doze mici sau moderate de nitroprusiat de sodiu. Detubarea este posibilă după 24–36 de ore.

Strategia noastră în cazul pacienților cu TGA și DSV, care se prezintă în perioada neonatală, este de corecție totală, switch arterial însoțit de închiderea defectului septal interventricular. Dacă acești pacienți au greutate redusă la naștere sau prezintă o hipoplazie ușoară de ventricul stâng, opțiunea inițială este de plasare a unui banding la nivelul arterei pulmonare, urmată de reinvestigarea pacientului pentru stabilirea momentului operator al corecției totale.

10. ORIGINEA ARTERELOR CORONARE DIN ARTERA PULMONARĂ

Sunt foarte rare situațiile în care ambele artere coronare își au originea în artera pulmonară **[20]**. De regulă este vorba despre originea aberantă a arterei coronare stângi din artera pulmonară. Sindromul clinic, descris pentru prima dată de Bland, White și Garland **[21]**, asociat substratului patologic, este în majoritatea cazurilor sever, rata deceselor în primul an de viață fiind extrem de ridicată **[22]**. Decesul se produce prin insuficiență ventriculară stângă, refractară la tratament, urmare a ischemiei cronice la care este supus ventriculul stâng, consecință a furtului sanguin coronarian datorită șuntului stânga-dreapta existent între artera coronară și trunchiul arterei pulmonare. Diagnosticul este în primul rând ecocardiografic, evidențiindu-se și gradul disfuncției mitrale (insuficienței) care însoțește afectarea ischemică a ventriculului stâng. Rareori este indicată angiografia coronariană.

Obiectivul intervenției chirurgicale trebuie să îl constituie realizarea a două sisteme coronariene. În timp s-a practicat și ligatura sau sutura ostiului coronarei stângi, dar rezultatele s-au dovedit a fi suboptimale. Opțiunea noastră a constat în transferul originii arterei coronare stângi în aortă. Intervenția se realizează sub circulație extracorporeală, iar în cazul sugarilor mici este de preferat în oprire circulatorie sau în perioade de *low-flow* în funcție de condițiile date. După evaluarea intraoperatorie a anatomiei arterei coronare stângi și a originii ei din trunchiul arterei pulmonare, se stabilește strategia chirurgicală. În cazul în care artera coronară stângă își are originea pe fața posterioară sau postero-laterală dreaptă a trunchiului arterei pulmonare, transferul acesteia în aorta ascendentă nu ridică probleme deosebite. Ca și în cazul transpoziției de mari vase, după secționarea transversală a trunchiului arterei pulmonare, se excizează un buton de dimensiuni corespunzătoare din peretele pulmonarei care include ostiul arterei coronare și, după mobilizarea adecvată a porțiunii inițiale a acestuia, se reimplantează în aorta ascendentă, în aşa fel încât să nu se producă kin-king sau torsiuni care pot compromite fluxul coronarian postoperator. Dacă originea arterei coronare stângi este pe faţa postero-laterală stângă a trunchiului arterei pulmonare, reimplantarea poate fi mai dificilă. În acest caz, am excizat ostiul arterei coronare împreună cu o porţiune din peretele posterior al arterei pulmonare, reimplantarea în aortă realizând-o prin tehnica *flap-door*. În cazul existenţei unui deficit de perete nativ (aortic sau pulmonar), care nu permite realizarea unei suturi adecvate anterior sau posterior, defectul a fost acoperit utilizând un mic petic de pericard bovin. Indiferent de tehnica folosită la reimplantare, reconstrucţia arterei pulmonare am realizat-o cu pericard autolog la nivelul deficitului produs de excizia butonului coronarian, urmată de anastomoza termino-terminală a trunchiului de pulmonară anterior secţionat transversal.

Reimplantarea este practic imposibilă în situaţia în care artera coronară stângă îşi are originea pe faţa laterală stângă sau antero-laterală stângă a trunchiului arterei pulmonare. În această situaţie, opţiunea chirurgicală trebuie să se îndrepte spre construirea unui tunel intrapulmonar dupa tehnica descrisă de Takeuchi **[23]**. Alte opţiuni pentru realizarea unui sistem bicoronarian sunt anastomoza între artera subclavie stângă şi ostiul arterei coronare stângi, după detaşarea din artera pulmonară, sau bypass-ul coronarian utilizând artera mamară internă, concomitent cu închiderea comunicării dintre artera coronară stângă şi artera pulmonară.

Dacă reimplantarea arterei coronare stângi în aortă sau celelalte tehnici descrise asigură un flux coronarian adecvat, evoluţia postoperatorie decurge în general fără complicaţii. Funcţia ventriculului stâng se ameliorează treptat, insuficienţa mitrală se reduce, dovada substratului ischemic al acesteia. Un moderat suport inotrop pozitiv este suficient, rareori este necesară instituirea unui sistem de asistare a circulaţiei.

11. SINDROMUL DE HIPOPLAZIE DE CORD STÂNG

În această entitate sunt incluse mai multe malformaţii, unice sau asociate, ale cordului stâng, a căror prezenţă face imposibilă asigurarea circulaţiei sistemice de către ventriculul stâng, în ciuda oricăror încercări de corecţie chirurgicală. Structurile ce intră în componenţa cordului stâng sunt atriul stâng, valva mitrală, ventriculul stâng, valva aortică, arcul aortic, istmul aortic. Tipic, ansamblul lezional al sindromului de hipoplazie de cord stâng (SHCS) include atrezia sau stenoza severă a valvelor aortică şi mitrală, hipoplazia severă a ventriculului stâng, hipoplazia severă a aortei ascendente şi de regulă şi a arcului aortic, comunicare interatrială uşor restrictivă, prezenţa unui larg canal arterial şi un ventricul drept dilatat şi hipertrofiat ce asigură atât debitul pulmonar, cât şi debitul sistemic. Se mai poate asocia uneori o uşoară insuficienţă a valvei pulmonare şi a valvei tricuspide. Asocierea altor anomalii, precum drenajul venos pulmonar aberant, canal atrio-ventricular comun, întrerupere de arc aortic, este relativ redusă **[24]**.

Ideal este ca diagnosticul să fie stabilit prenatal, iar nou-născutul să fie transportat imediat într-un centru de chirurgie cardiacă pediatrică cu experienţă în tratamentul SHCS. Dacă diagnosticul nu este cunoscut prenatal, există posibilitatea ca nou-născutul să fie considerat „sănătos” imediat după naştere şi, în absenţa unui consult complet şi competent, chiar să fie externat din maternitate. Tendinţa spontană la închiderea canalului arterial ce survine de regulă în prima săptămână de viaţă va determina instalarea unui tablou clinic dramatic. În toate situaţiile, nou-născutul trebuie internat de urgenţă în unitatea de terapie intensivă unde se iniţiază sau se continuă (după caz) perfuzia cu prostaglandină E_1. Este extrem de util şi administrarea de nitroprusiat de sodiu care reduce rezistenţele sistemice şi ameliorează în consecinţă perfuzia sistemică. Nu se va adminstra oxigen, eventual se va suplimenta aportul de CO_2 pentru creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară şi evitarea supraîncărcării pulmonare. Saturaţia arterială în oxigen nu trebuie să depăşească 70–75%. Administrarea de substanţe inotrope trebuie făcută cu prudenţă, deoarece acestea induc şi creşterea rezistenţelor periferice. Numai în cazul unei disfuncţii evidente a ventriculului drept, se va administra cu prudenţă dopamină în doze mici-medii sau dobutamină. Aceste măsuri, asociate sau nu cu ventilaţia mecanică (hipoventilaţie, pentru P_aCO_2 cuprinsă între 45–55 mm Hg, în scopul creşterii mai pronunţate a rezistenţelor în circulaţia pulmonară, când se constată o imbalanţă severă între debitul sistemic şi cel pulmonar), trebuie să asigure o reechilibrare a nou-născutului, în sensul stabilirii unui debit sistemic adecvat, apreciat prin debitul urinar, extremităţi calde, absenţa acidozei metabolice. Prezenţa unui defect septal restrictiv creşte riscul operator în condiţiile în care nu se realizează o septectomie cu balon sub ghidaj ecocardiografic.

Măsurile de terapie intensivă enumerate anterior se dovedesc de regulă eficiente pentru a aduce nou-născutul într-o stare adecvată înaintea intervenţiei chirurgicale. Momentul ales pentru aceasta depinde de starea pacientului, cel mai frecvent fiind în ziua a 4-a sau a 5-a de viaţă sau imediat după ce s-a reuşit stabilizarea nou-născutului în cazul în care diagnosticul nu a fost cunoscut de la naştere.

Intervenţia chirurgicală reprezintă o prima etapă, paliativă, pe calea construirii unei corecţii univentriculare, circulaţie de tip Fontan. Operaţia Norwood, după numele autorului care a raportat primele succese chirurgicale pentru aceasta malformaţie complexă, fără soluţie de corecţie până la inceputul anilor ’80 **[25]**, are drept obiective realizarea unei comunicări nerestrictive la nivel atrial, reconstrucţia aortei şi anastomoza acesteia cu trunchiului arterei pulmonare, montarea unui şunt sistemico-pulmonar. Au fost aduse mai multe modificări tehnice pe parcursul anilor. Poate cea mai importantă este modificarea introdusă de Sano **[26]**, ce constă în înlocuirea şuntului sistemico-pulmonar cu un conduct nevalvulat plasat între ventriculul drept şi porţiunea centrală a arterei pulmonare. Această modificare ar avea drept avantaj major evitarea hipotensiunii diastolice întâlnite în cazul şuntului sistemico-pulmonar. Noi folosim de rutină canularea trunchiului arterei pulmonare şi a atriului drept pentru stabilirea circulaţiei extracorporeale (CEC). Imediat după pornirea CEC, cele două ramuri ale arterelor pulmonare sunt clampate. Se realizează o disecţie extensivă şi o mobilizare corespunzătoare a ramurilor crosei şi aortei descendente postductal. Tot pe durata răcirii, se anastomozează un conduct de Gore-Tex (cu diametru 3,5 mm pentru pacienţii sub 3,5 kg şi cu diametrul de 4 mm pentru pacienţii peste 3,5–4 kg), termino-lateral cu ramul drept al arterei pulmonare. Când temperatura rectală atinge 18°C, dar nu mai devreme de 20 de minute de circulaţie în hipotermie, se instituie oprirea circulatorie. Se clampează ramurile crosei. Se îndepărtează canula arterială. Canalul arterial este secţionat spre capătul pulmonar, iar orificiul este închis prin sutură. Acest lucru previne în mare măsură eventuala dilacerare a peretelui în cazul în care se aplică o ligatură, precum şi invaginarea ţesutului ductal în bifurcaţia pulmonarei. Trunchiul arterei pulmonare este secţionat în vecinătatea bifurcaţiei, fără a leza originea arterei pulmonare drepte. In acest fel, orificiul creat la nivelul bifurcaţiei va putea fi închis de cele mai multe ori fără utilizarea unui petic şi totodată fără a crea o stenoză care ar compromite distribuţia fluxului sanguin spre plămânul stang. Linia de sutură va fi perpendiculară pe axul bifurcaţiei pulmonarei. În continuare se detaşează capătul aortic al canalului arterial, având grijă să se excizeze în totalitate ţesutul ductal. Incizia va coborî pe aorta descendentă pe o distanţa de 5 mm distal de inserţia canalului arterial. Retrograd, incizia se extinde pe toată lungimea arcului aortic până la joncţiunea cu aorta ascendentă hipoplazică. Pentru reconstrucţia aortei descendente şi a arcului aortic, am utilizat de rutină pericard bovin. Urmează implantarea trunchiului arterei pulmonare pe faţa inferioară a arcului aortic reconstruit. Ori de câte ori a fost posibil, am evitat reconstrucţia arcului aortic, trunchiul arterei pulmonare fiind anastomozat direct la partea inferioară a arcului. O atenţie specială trebuie acordată în această situaţie modului în care este realizată orientarea anastomozei, pentru a se evita distorsiunea trunchiului arterei pulmonare ce poate avea drept consecinţă apariţia insuficienţei valvei pumonare. Printr-o mică atriotomie dreaptă sau prin orificiul de canulare, se practică atrioseptectomia. Se reinseră canula arterială utilizându-se vechiul loc de canulare şi, după efectuarea purjărilor, se reinstituie circulaţia extracorporeală. Pe durata reîncălzirii se anastomozează celălalt capăt al conductului de Gore-Tex, termino-lateral cu trunchiului arterial brahiocefalic. La oprirea CEC, presiunea diastolică nu trebuie să fie sub 35 mm Hg (în caz contrar putând fi suspectat un flux crescut prin şuntul sistemico-pulmonar), iar saturaţia periferică în oxigen – 75–80% la un FiO_2 de 50%. In funcţie de condiţiile hemodinamice se administrează inotrop şi vasodilatator (nitroprusiat de sodiu), iar ventilaţia se ajustează pentru atingerea unei balanţe corespunzătoare între debitul pulmonar şi debitul sistemic. Toracele rămâne deschis, ceea ce favorizează evoluţia postoperatorie imediată. Va fi închis în reanimare, de regulă, după 48–72 de ore, dar nu înainte de o stabilizare corespunzătoare hemodinamică şi ventilatorie a nou-născutului.

Oprirea circulatorie în hipotermie profundă poate fi evitată sau redusă ca durată prin canularea trunchiului arterial brahio-cefalic şi repoziţionări succesive ale unui clamp arterial la nivelul arcului aortic. Altă alternativă constă în anastomozarea termino-laterală a conductului de Gore-Tex cu trunchiul arterial brahio-cefalic şi conectarea la celălalt capăt a canulei arteriale şi evitarea opririi circulatorii prin perfuzie cerebrală selectivă anterogradă a trunchiului brahiocefalic .

Transplantul cardiac la nou-născuţii cu hipoplazie de cord stâng poate fi o opţiune, dar numărul de decese pe lista de aşteptare este foarte mare, iar rezultatele la distanţă **[27]** nu sunt superioare operaţiei de tip Norwood şi etapelor sale ulterioare, anastomoza cavo-pulmonară şi completarea circulaţiei de tip Fontan.

12. MALFORMAŢII CARDIACE COMPLEXE CU FIZIOLOGIE DE TIP VENTRICUL UNIC

Caracteristica comună o reprezintă imposibilitatea realizării unei corecţii biventriculare, acest lucru datorându-se fie hipoplaziei severe a unuia dintre ventricule, fie conexiunii inadecvate ventriculo-arteriale, fie anomaliilor la nivelul conexiunilor atrio-ventriculare, etc. Nu sunt incluse aici leziunile încadrate în sindromul de hipoplazie de cord stâng. Obiectivul terapeutic pentru acest grup heterogen de nou-născuţi (având în vedere substratul lezional) îl reprezintă stabilirea unei căi de ejecţie neobstructive spre circulaţia sistemică, concomitent cu asigurarea unei surse sanguine pentru circulaţia pulmonară. Totodată trebuie avută în vedere realizarea unui amestec corespunzător al sângelui venos sistemic şi al celui venos pulmonar la nivelul cordului. Raportul dintre debitul pulmonar şi cel sistemic va trebui astfel reglat încât saturaţia periferică să fie între 75–85%, fără semne de acidoză metabolică ca expresie a unui debit sistemic inadecvat.

Stabilirea unei căi de ejecţie adecvate spre circulaţia sistemică se realizează în mod diferit, în funcţie de anatomia de bază a leziunii. Dacă ejecţia sângelui din cord în aortă nu se poate realiza neobstructiv (de exemplu, urmare a unei stenoze subaortice, a originii aortei dintr-un ventricul hipoplazic cu un defect septal interventricular restrictiv), este necesară realizarea unei anstomoze de tip Damus-Kaye-Stansel (anastomoză termino-laterală între trunchiul arterei pulmonare şi aorta ascendentă). Acest tip de anastomoză este extrem de folosit în corecţia malformaţiilor cu fiziologie de tip ventricul unic. Din punct de vedere tehnic este foarte important să se evite distorsiunea valvei pulmonare în timpul efectuării anastomozei, deoarece insuficienţa pulmonară rezultată este greu tolerată în perioada perioperatorie, ducând la încărcarea volemică şi accentuată a cordului. Reconstrucţia arterei pulmonare prin sutura directă sau prin plastie cu pericard (autolog, equin, bovin) şi inserarea unui şunt Blalock-Taussig modificat (proteza Gore-Tex între trunchiul arterial brahiocefalic şi artera pulmonară dreaptă) conferă sursa de sânge pentru circulaţia pulmonară. Atrioseptectomia completă va asigura o bună mixică a sângelui venos sistemic şi a celui venos pulmonar la nivelul atriului.

În cazul existenţei unui flux corespunzător spre aortă şi, în acelaşi timp, a unei supraîncărcări a circulaţiei pulmonare în absenţa unei stenoze subvalvulare sau valvulare, intervenţia în perioada neonatală se va rezuma la efectuarea unui banding al arterei pulmonare care să prevină instalarea hipertensiunii pulmonare ce ar face imposibilă ulterior corecţia de tip Fontan. În funcţie de mărimea comunicării interatriale, se va asocia sau nu atrioseptectomia. Nu de puţine ori există şi leziuni ale arcului aortic (hipoplazie, întrerupere) sau ale istmului aortic (coarctaţie) care trebuie rezolvate concomitent. De aceea o operaţie de tip Norwood trebuie luată în considerare la aceşti pacienţi deosebit de instabili. Asocierea în plus a unei regurgitări la nivelul valvei (valvelor) atrio-ventriculare creşte şi mai mult riscul perioperator.

Cazul nou-născuţilor cu malformaţii complexe, cu fiziologie de tip ventricul unic, ilustrează cel mai bine necesitatea unui detaliat diagnostic anatomic şi funcţional, fiind practic imposibilă încadrarea lor într-o entitate nosologică „clasică". În stabilirea criteriilor pentru o corecţie biventriculară nu trebuie luată exclusiv existenţa a două ventricule normale (echilibrate) sau aproape normale (dezechilibru uşor), ci trebuie analizat dacă şi celelalte componente ale cordului drept, respectiv cordului stâng, sunt apte pentru a susţine o circulaţie de tip biventricular. Această evaluare va fi în măsură să evite neplăcerile unei corecţii biventriculare la limită, în condițiile în care anatomia lezională permite mai probabil o fiziologie de tip ventricul unic.

13. DRENAJUL VENOS PULMONAR ABERANT TOTAL

Drenajul venos pulmonar aberant total (DVPAT) definește situațiile în care conexiunea venelor pulmonare nu se face cu atriul stâng, ci cu un colector venos sistemic. Sunt descrise patru tipuri **[28]**: tipul I sau supracardiac în care drenajul colectorului venos pulmonar se face în vena cavă superioară, trunchiul venos brahio-cefalic, vena cavă superioară stângă persistentă sau în vena azygos; tipul II sau cardiac în care drenajul se face în sinusul coronar sau în atriul drept; tipul III sau infracardiac în care drenajul se realizează infradiafragmatic, cel mai frecvent în vena portă sau într-un tributar al sistemului port; tipul IV sau mixt care include combinații ale variantelor descrise mai sus.

Diagnosticul este eminamente ecocardiografic, investigarea având rolul și de a preciza existența altor anomalii asociate.

Nou-născutul cu DVPAT se poate afla în stare critică necesitând intervenție chirurgicală de urgență în condițiile în care există o obstrucție a drenajului venos pulmonar, o restricție la nivelul septului interatrial cu supraîncărcare de volum a circulației pulmonar și edem pulmonar. Nou-născutul devine rapid hipoxic și acidotic. Trebuie rapid intubat și hiperventilat mecanic cu 100% oxigen. Se începe imediat infuzia de prostaglandină E_1 pentru repermeabilizarea canalului arterial care va duce la decomprimarea cordului drept, reducerea edemului pulmonar și ameliorarea debitului sistemic cu remiterea acidozei metabolice. Vor fi administrate medicamente inotrop pozitive (dopamină) pentru susținerea funcției cardiace sever compromise. În cazul unui defect septal restrictiv, atrioseptotomia cu balon sub ghidaj ecografic poate aduce ameliorari. Există situații în care nu se obține o îmbunătățire semnificativă a tabloului clinic, motiv pentru care poate fi decisă instituirea ECMO în scop de resuscitare și recuperare a organelor sever afectate. În majoritatea cazurilor, am intervenit chirurgical de urgență după aplicarea măsurilor de terapie intensivă enumerate. Calea de abord a fost sternotomia mediană. Corecția chirurgicală am efectuat-o în hipotermie profundă cu oprire circulatorie și a constat pentru tipul I și tipul III în întreruperea legăturii colectorului venos pulmonar comun cu venele sistemice și conectarea acestuia la atriul stâng prin realizarea unei anastomoze suficient de mari, care să evite pe cât posibil riscul restenozării la acest nivel. Excizia unei porțiuni din peretele colectorului venos pulmonar după incizia acestuia scade riscul restenozării. Defectul septal interatrial a fost închis prin abord atrial drept. Pentru tipul II de DVPAT, în care colectorul venos pulmonar drenează în sinusul coronar, se practică o incizie în tavanul sinusului coronar, realizând o comunicare largă cu atriul stâng, urmată de închiderea defectului septal interatrial cu un petic de pericard, lăsând sinusul coronar să dreneze în totalitate în atriul stâng. Dacă DVPAT este de tip cardiac, conexiunea realizându-se la nivelul atriului drept, se realizează o reorientare a sângelui pulmonar spre atriul stâng și închiderea defectului septal interatrial cu petic de pericard. Tipul IV poate pune probleme deosebite, în sensul că uneori trebuie luată decizia dacă una sau două vene pulmonare ce nu drenează în colectorul comun vor fi în acest moment reconectate la atriul stâng. Dacă acestea sunt de calibru mic, decizia a fost de a nu le reimplanta, urmând să se realizeze ulterior o investigație care să evalueze răsunetul hemodinamic; indicația chirurgicală a respectat aceleași criterii ca și în cazul unui șunt stânga-dreapta la nivel interatrial.

În toate cazurile se va ligatura canalul arterial. Postoperator, în condițiile unei hipertensiuni pulmonare greu reversibile, poate fi necesară instituirea ECMO prin canularea aortei ascendente și a atriului drept. Toracele rămâne deschis, urmând a fi închis în unitatea de terapie intensivă, după sevrarea de sistemul de asistare circulatorie. Rezultatele pe termen lung sunt bune, cu revenirea la normal a dimensiunilor cordului drept și a valorilor presiunii în artera pulmonară.

14. COR TRIATRIATUM

Cor triatriatum este o malformație caracterizată prin prezența unui diafragm în interiorul atriului stâng care îl împarte într-o porțiune superioară în care drenează venele pulmonare și o porțiune inferioară care comunică neobstructiv cu valva mitrală. Legătura dintre cele două cavități se face prin intermediul unui orificiu prezent la nivelul diafragmului, care în majoritatea cazurilor este restrictiv, ceea ce se traduce prin semne de obstrucție venoasă cronică. Uneori cavitatea în care drenează venele pulmonare comunică cu atriul drept, ducând la apariția unui șunt semnificativ stânga-dreapta și semne de debit cardiac scăzut. In alte situații nu există comunicare între cele doua cavități de la nivelul atriului stâng, cavitatea în care drenează venele pulmonare fiind în legatură cu atriul drept prin intermediul unui defect septal în fossa ovalis, cavitatea inferioară a atriului stâng comunicând cu atriul drept printr-un defect septal de tip *unroofed coronary syndrome*. Există și asocieri cu denaj venos pulmonar aberant parțial **[29]** sau cu vena cavă superioară stângă persistentă **[30]**.

Sugarii cu această malformație sunt în imensa majoritate a cazurilor în stare critică datorită hipertensiunii pulmonare venoase sau/și a șuntului foarte mare stânga-dreapta, cu dilatare importantă a cavităților drepte. Intervenția chirurgicală se impune imediat ce diagnosticul a fost stabilit, în lipsa corecției, mortalitatea prin această afecțiune înregistrând valori extrem de ridicate **[31]**. Se utilizează circulația extracorporeală cu hipotermie moderată (la sugarii mari) sau oprirea circulatorie (la sugarii mici și în cazurile în care se impune și corecția unor leziuni asociate). Corecția în cazul unui cor triatriatum tipic se realizează prin incizia atriului drept. Dupa identificarea structurilor se excizează o porțiune din septul interatrial pentru a evidenția cu ușurință diafragmul de la nivelul atriului stâng, care se excizează având grijă de a nu crea o soluție de continuitate la nivelul peretelui atrial stâng. Se verifică vărsarea venelor pulmonare drepte și stângi în atriul stâng și lipsa oricărui obstacol în calea sângelui venos pulmonar spre valva mitrală. Defectul septal interatrial existent sau creat se închide cu un petic de pericard autolog.

15. TRUNCHIUL ARTERIAL COMUN

Este o malformație cardio-vasculară complexă, caracterizată prin prezența unei singure artere ce ia naștere din baza cordului, asigurând atât circulația sistemică, cât și circulația pulmonară. Există o singură valvă semilunară și un defect septal interventricular adiacent acesteia.

S-au alcătuit două clasificări, Collett-Edwards și Van Praagh. Clasificarea Collett-Edwards **[32]** definește tipul I, în care există un trunchi pulmonar scurt ce se desprinde din trunchiul arterial comun, cel mai frecvent în partea postero-laterală stângă, tipul II în care există origini diferite la nivelul trunchiului arterial comun, dar apropiate ca localizare a celor două artere pulmonare, tipul III în care cele două artere pulmonare iau naștere din trunchiul arterial la mare distanță una de cealaltă și tipul IV în care circulația pulmonară este asigurată de colaterale provenind din aorta descendentă. În prezent se consideră că acest ultim tip nu definește o variantă de trunchi arterial comun, ci este vorba despre defect septal ventricular cu atrezie de pulmonară și mari colaterale aorto-pulmonare. În clasificarea Van Praagh **[33]** (patru tipuri, A1-A4), tipul A1 corespunde tipului I Collett-Edwards, iar tipul A2 reunește tipurile II și III Collett-Edwards. Tipul A3 definește cazurile în care o arteră pulmonară (de obicei artera pulmonară dreaptă) își are originea în porțiunea inițială a trunchiului arterial, iar plămânul controlateral este alimentat prin colaterale aorto-pulmonare, iar tipul A4 se referă la trunchiul arterial comun asociat cu întreruperea de arc aortic.

Trunchiul arterial comun se caracterizează printr-o letalitate extrem de ridicată, peste jumatate din nou-născuții cu această malformație decedând în prima lună și doar în jur de o zecime supraviețuind până la un an **[34]**. Corecția se impune imediat ce diagnosticul a fost stabilit, la pacienții peste 6 luni luându-se în considerare criteriile de inoperabilitate în funcție de gradul hipertensiunii arteriale.

Principiile corecției chirurgicale constau în închiderea defectului septal interventricular, detașarea originii arterelor pulmonare din trunchiul arterial comun și stabilirea conexiunii dintre ventriculul drept și arterele pulmonare. Intervenția se realizează în hipotermie profundă, cu scurte perioade de stop circulator, sau în oprire circulatorie. La detașarea arterelor pulmonare din trunchiul arterial trebuie avută în vedere posibilitatea lezării arterei coronare stângi sau a confundării originii acesteia cu ostiul pulmonarei stângi, în cazul în care artera coronară stângă are o origine înaltă. Refacerea trunchiului arterial se poate face prin sutura directă sau prin inserarea unui petic (homogrefa, pericard bovin, pericard equin). Defectul septal interventricular se închide cu petic sintetic (Dacron, PTFE) sau pericard bovin prin abord transventricular, la efectuarea ventruculotomie avându-se grijă ca aceasta să nu fie plasată foarte aproape de baza trunchiului arterial, pentru a se evita lezarea valvei truncale. Dacă DSV este mic și există șansa ca după închidere să se realizeze o stenoză pe tractul de ejecție al ventriculului stâng, defectul septal interventricular va fi lărgit și ulterior închis astfel încât să se evite această complicație. Stabilirea continuității ventricul drept-artere pulmonare se face de regulă prin interpoziția unui conduct valvulat. Am utilizat vena jugulară bovină (Contegra, MEDTRONIC) care este relativ simplu de implantat, este disponibilă în dimensiuni diferite, cu o bună durabilitate. Desigur, la fel ca în toate reconstrucțiile căii de ejecție a ventriculului drept, sunt necesare reintevenții pentru schimbarea conductelor implantate datorită fie miss-match-ului provocat de creșterea pacientului, fie degenerării conductelor folosite. Alternativ poate fi luată în calcul tehnica descrisă de Barbero-Marcial **[35]**.

O situație specială o reprezintă prezența insuficienței valvei truncale. De obicei aceasta are o structură mixomatoasă și nu rareori are patru cuspe. Opțiunea principală trebuie să fie în această situație reconstrucția valvei (sutura unei comisuri, resuspensia cuspei, rezecția unei porțiuni redundante, anuloplastie) **[36]**. Protezarea pune probleme speciale datorită dimensiunilor mici ale inelului la această vârstă, ca și necesității reintervențiilor cauzate de miss-match-ul indus de creștere. În funcție de condiția pacientului, amânarea protezării până la o dată când este posibilă implantarea unei proteze metalice adecvate constiuie o variantă optimă terapeutică.

Corecția trunchiului arterial comun asociat cu întreruperea de arc aortic urmează principiile intervențiilor pentru cele două malformații descrise anterior.

16. ORIGINEA ARTERELOR PULMONARE DIN AORTA ASCENDENTĂ

Este o malformație rară, în care una din cele două ramuri ale arterei pulmonare, mai frecvent artera pulmonară dreaptă **[37]**, are originea în aorta ascendentă. Șuntul sever stânga-dreapta duce rapid la insuficiență cardiacă congestivă și hipertensiune pulmonară, atât în plămânul conectat anormal la aortă, cât și în cel contralateral. Intervenția chirurgicală se impune de urgență în perioada neonatală, când restabilirea conexiunii normale a arterelor pulmonare este urmată de normalizarea presiunii în artera pulmonară.

Calea de abord este sternotomia mediană. Se disecă artera pulmonară dreaptă identificându-se originea ei, în majoritatea cazurilor situată pe fața posterioară sau postero-laterală dreaptă a aortei ascendente. În mod similar, se disecă artera pulmonară stangă, trunchiul arterei pulmonare și aorta ascendentă. Canalul arterial se secționează între ligaturi. Mobilizarea ramurilor arterei pulmonare și a trunchiului acesteia este esențială pentru realizarea unei anastomoze directe, fără riscul ca aceasta să se afle în tensiune. Se canulează aorta ascendentă în vecinătatea trunchiului brahiocefalic (eventual arcul aortic) și atriul drept. Se instituie circulația extracorporeală cu hipotermie moderată și se clampează artera pulmonară dreaptă. După clamparea aortei ascendente distal de originea arterei pulmonare drepte și administrarea cardioplegiei, se detașează artera pulmonară dreaptă din aortă. Defectul rămas în aortă se poate sutura direct sau se poate insera un mic petic. Urmează anastomoza arterei pulmonare drepte cu trunchiul arterei pulmonare. In mod similar se procedează în cazul originii arterei pulmonare stângi din aortă. Uneori este avantajos să se secționeze transversal aorta ascendentă, se realizează reimplantarea ramurei arterei pulmonare în trunchiul acesteia urmată de refacerea aortei ascendente prin anastomoză directă. Este util ca toracele să rămână deschis 24 de ore, urmând a fi închis în unitatea de terapie intensivă. Aceasta va favoriza recuperarea mult mai rapidă și facilă a plămânului sever afectat de șuntul important stânga-dreapta.

17. STENOZA PULMONARĂ CRITICĂ ȘI ATREZIA PULMONARĂ CU SEPT INTERVENTRICULAR INTACT

Stenoza pulmonară critică cu sept interventricular intact se asociază de regulă cu prezența unui defect septal interatrial și a unei hipertrofii de ventricul drept. Nou-născuții cu această malformație sunt în stare critică, necesitând infuzie cu prostaglandină E_1 pentru asigurarea unei perfuzii pulmonare prin intermediul canalului arterial. Începând cu 1982 **[38]**, tratamentul de elecţie al acestor pacienţi este dilatarea cu balon pe cale percutană a valvei pulmonare. O altă opţiune terapeutică o constituie valvulotomia pulmonară instrumentală, realizată sub circulaţie extracorporeală, asociată cu închiderea defectului septal interatrial. Când există un grad de hipoplazie a infundibulului, este necesară plasarea unui petic transanular. O presiune parţială a oxigenului, redusă după corecţia chirurgicală în condiţiile continuării perfuziei cu prostaglandină E_1, este o indicaţie de plasare a unui şunt sistemico-pulmonar.

Atrezia de pulmonară cu sept interventricular intact este o malformaţie caracterizată printr-o rată crescută a mortalităţii în perioada neonatală. Are ca element definitoriu absenţa valvei pulmonare, care este redusă la o membrană ce separă ventriculul drept de artera pulmonară. În rare cazuri aceasta este sever hipoplazică, până la forma unui cordon fibros. Ventriculul drept are diverse grade de hipoplazie, mergând de la forme extrem de severe, în care cavitatea este practic exclusă, până la dimensiuni apropiate normalului. Valva tricuspidă este la rândul ei hipoplazică şi uneori insuficientă, diametrul inelului valvular fiind în toate cazurile sub limita inferioară a normalului. O altă caracteristică o reprezintă prezenţa în unele cazuri a sinusoidelor coronare care sunt în legătură cu cavitatea ventriculului drept. Circulaţia coronariană este dependentă în sistolă de sângele provenind din ventriculul drept, iar în diastolă de sângele din aortă. În cazul leziunilor coronariene proximale de tip obstructiv, circulaţia coronariană poate fi în totalitate dependentă de sângele provenit din ventriculul drept. Miocardul irigat de ramuri ale acestor artere coronare se află la risc în cazul decomprimării ventriculului drept. În toate cazurile există un defect septal interatrial, de regulă nerestrictiv.

După cum se poate deduce din cele descrise mai sus, pacienţii cu această malformaţie constituie un grup relativ neomogen, la o extremitate aflându-se bolnavii cu hipoplazii severe ale valvei tricuspide şi ventriculului, drept care fac imposibilă corecţia biventriculară, iar la cealaltă cei cu dimensiuni apropiate de normal ale valvei tricuspide şi ventriculului drept, la care corecţia biventriculară nu ridică probleme (această categorie este puţin reprezentată). Între aceste extreme se încadrează bolnavii care pot evolua spre o corecţie univentriculară (circulaţie de tip Fontan) sau biventriculară, în funcţie de rezultatele intervenţiei paliative practicate în perioada neonatală.

Strategia terapeutică la această categorie critică de pacienţi cu circulaţie pulmonară dependentă de canalul arterial vizează în primul rând menţinerea permeabilităţii acestuia după naştere prin infuzia de prostaglandină E_1. Evaluarea ecocardiografică are o valoare aparte, atât în ceea ce priveşte diagnosticul, cât şi decizia terapeutică. Cel puţin în prezent, măsurarea diametrului valvei tricuspide şi determinarea cu ajutorul nomogramelor a valorii Z reprezintă singurele criterii obiective cu valoare predictivă **[39]**. O valoare Z mai mică de 4 face imposibilă o corecţie biventriculară şi din acest motiv opţiunea terapeutică constă în plasarea unui şunt sistemico-pulmonar (de regulă de tip de Leval) sau plasarea unui stent la nivelul canalului arterial. Noi am ales ca primă opţiune a doua variantă, oricând posibilă din punct de vedere tehnic deoarece oferă mai multe avantaje: mult mai puţin invazivă, lucru extrem de important la pacienţi care au de regulă greutate mică la naştere şi sunt relativ instabili; se evită o sternotomie mediană, ceea ce face mult mai facilă realizarea unei anastomoze cavo-pulmonare la vârsta de 3–6 luni ca prim pas pentru stabilirea unei circulatii de tip Fontan.

Dacă valoarea Z este cuprinsă între -4 şi -2, se ia în calcul posibilitatea unei corecţii biventriculare. Ca etapă intermediară, sunt necesare plasarea unui şunt sistemico-pulmonar şi stabilirea continuităţii ventricul drept-arteră pulmonară. Această conexiune se face prin excizarea membranei atretice corespunzătoare valvei pulmonare şi plasarea unui petic transanular la nivelul infundibulului ventriculului drept, deoarece există un grad important de hipoplazie la acest nivel. Concomitent este ligaturat şi canalul arterial. Scopul acestei intervenţii este stabilirea unei surse sigure pentru circulaţia pulmonară şi iniţierea unui flux antegrad la nivelul valvei tricuspide şi al ventriculului drept, care va antrena creşterea şi dezvoltarea acestor structuri. În funcţie de datele concrete ale pacientului, se poate tenta şi plasarea unui stent la nivelul canalului arterial concomitent cu perforarea membranei pulmonare şi plasarea unui stent la nivelul infundibulului ca alternativă la intervenţia chirurgicală. După 6 luni de la intervenţia chirurgicală, se începe de regulă testarea, pentru a se vedea dacă într-adevăr corecţia biventriculară are şanse de reușită. Desigur că pacientul a fost urmărit postoperator pentru a se evalua dezvoltarea ventriculului drept și a valvei tricuspide. Când datele ecocardiografice sugerează că s-au înregistrat progrese, se face testarea în laboratorul de cateterism cardiac. Se ocluzionează temporar șuntul și dacă saturația arterială se menține, șuntul este închis permanent. În mod similar se procedează cu defectul septal interatrial. Se realizează ocluderea temporară a acestuia în laboratorul de cateterism, iar dacă hemodinamica este corespunzătoare (nu crește presiunea în atriul drept peste 15 mm Hg, se menține debitul cardiac), se poate trece la închiderea defectului, cel mai bine tot pe cale intervențională dacă este posibil. În situația în care în urma acestor teste șuntul nu poate fi închis, este evident că terapia va fi orientată pentru realizarea unei circulații de tip Fontan sau o corecție de tip „un ventricul și jumătate" (*1 ½ ventricle*) **[40]** pentru pacienții aflați la limita corecției biventriculare (valoare Z pentru valva tricuspidă -3). În acest din urmă caz este vorba de realizarea unei anastomoze cavo-pulmonare bidirecționale, închiderea defectului septal interatrial și stabilirea conexiunii neobstructive între ventriculul drept și artera pulmonară. Tot spre o corecție de tip Fontan vor fi orientați și pacienții a căror circulație coronariană este dependentă de sângele provenit din ventriculul drept prin fistule coronaro-ventriculare. Decomprimarea ventriculului drept duce invariabil la ischemie miocardică severă, ceea ce contraindică orice intervenție de acest tip.

Pacienții cu o valoarea Z a valvei tricuspide egală sau mai mare de -2 beneficiază în principiu de corecție biventriculară. La o parte însemnată este posibilă o intervenție percutană, perforarea urmată de dilatarea căii de ejecție a ventriculului drept. Nu rareori este necesară plasarea unui petic transanular pentru a se asigura creșterea și dezvoltare normale ventriculului drept și valvei tricuspide.

18. TETRALOGIA FALLOT

Elementele definitorii ale acestei malformații sunt reprezentate de lipsa de dezvoltare a infundibulului ventriculului drept (hipoplazie sau în cazuri extreme atrezie), deplasarea anterioară și spre stânga a septului conal și prezența unui defect septal interventricular larg, situat subaortic sau juxtaarterial. Ventriculul drept este hipertrofiat, grosimea peretelui fiind similară cu a celui stâng, iar presiunea este egală în cele două ventricule **[41]**. Valva pulmonară este bicuspidă la mai mult de jumătate din pacienții cu tetralogie Fallot și stenoză pulmonară, iar inelul pulmonar este în majoritatea cazurilor sub limita normală raportat la suprafața corporală a pacientului. Atât trunchiul arterei pulmonare, cât și cele două ramuri pot prezenta stenoze cu diferite grade de severitate sau pot fi hipoplazice. Există și situații în care canalul arterial se continuă cu artera pulmonară stângă, aceasta din urmă neavând legătură cu ramul drept al arterei pulmonare **[42]**. În cazul în care tetralogia Fallot se însoțește cu atrezia de pulmonară, circulația pulmonară provine din colateralele aorto-pulmonare ce se desprind în imensa majoritate a cazurilor din aorta descendentă. Distribuția acestor vase în parenchimul pulmonar nu urmărește modelul considerat normal și de regulă se constată prezența a numeroase stenoze periferice. Absența valvei pulmonare asociată tetralogiei Fallot se caracterizează printr-o regurgitare pulmonară severă și o dezvoltare anevrismală a ramurilor arterei pulmonare, cu efect de compresie asupra arborelui traheobronsic **[43]**. Anomaliile arterelor coronare sunt importante în măsura în care pot complica intervenția chirurgicală. Astfel, artera descendentă anterioară poate avea originea în artera coronară dreaptă, urmând un traseu la nivelul infundibulului și făcând deseori imposibilă plasarea unui petic transanular. Se întâlnesc relativ frecvent un canal arterial permeabil și foramen ovale patent sau chiar un defect septal interatrial de tip ostium secundum. Alte asocieri mai rare sunt canalul atrioventricular comun și defectele septale interventriculare multiple.

Malformația este relativ bine tolerată în perioada neonatală, hipoxia severă fiind neobișnuită. Când aceasta apare rapid după naștere este de cele mai multe ori vorba de o tetralogie Fallot cu stenoză severă sau de atrezie de pulmonară la care circulația pulmonară este dependentă de canalul arterial. Odată cu tendința de închidere a acestuia, se instalează hipoxia, saturația scăzând relativ rapid sub 70%. Administrarea de prostaglandină E_1 și ulterior plasarea unui stent la nivelul canalului arterial constituie o paliație suficientă care precede corecția totală. În caz contrar, un șunt sistemico-pulmonar (de tip Blalock-Taussig modificat) rezolvă situația la acest subset de pacienți critici cu tetralogie Fallot. Atitudinea noastră este de a efectua corecția totală la vârsta de 6–8 luni. Apariția crizelor hipoxice necontrolate de tratamentul medicamentos cu propranolol impune însă corecția precoce a malformației. Fapt subliniat și de alți autori **[44]**, corecția precoce a tetralogiei Fallot se asociază cu o dezvoltare practic normală a sugarului, eliminarea riscurilor reprezentate de hipoxia cronică, scăderea incidenței aritmiilor, prezervarea funcției ventriculului stang.

Pacienții cu tetralogie Fallot și absența valvei pulmonare prezintă, pe lângă regurgitarea pulmonară importantă, și obstrucție la nivelul arborelui bronșic, secundar compresiei exercitate de dilatarea anevrismală a ramurilor arterelor pulmonare. Deseori este necesar să fie intubați preoperator și poate surveni pneumotoraxul favorizat de ventilația mecanică și de asocierea unor malformații ale parenchimului pulmonar. Corecția constă în închiderea defectului septal interventricular, remodelarea ramurilor arterei pulmonare însoțită sau nu de plasarea unui conduct valvulat pe tractul de ejecție al ventriculului drept. Ori de câte ori este posibil, este bine ca intervenția să fie amânată până în jurul vârstei de 6–8 luni. Desigur, în situații precum cea menționată mai sus, intervenția chirurgicală se impune cu necesitate, deși riscul este extrem de ridicat. Poate fi necesară asistarea mecanică a circulației (ECMO).

19. DUBLA CALE DE IEȘIRE DIN VENTRICULUL DREPT

Sub aceasta denumire sunt grupate malformațiile cardio-vasculare a căror caracteristică comună o reprezintă faptul că atât aorta, cât și artera pulmonară își au originea în întregime sau în cea mai mare parte în ventriculul drept **[45]**. Spectrul acestei entități este foarte larg, la o extremitate aflându-se tetralogia Fallot cu dextropoziție a aortei peste 50%, iar la cealaltă anomalia Taussig-Bing. Continuitatea mitro-aortică poate fi sau nu prezentă, la fel ca și existența conurilor musculare subaortic, respectiv subpulmonar. În majoritatea cazurilor există o concordanță atrio-ventriculară **[46]**. Discordanța atrio-ventriculară, izomerismul atrial stâng sau drept se întâlnesc într-un număr redus de cazuri și nu vor fi abordate în cele de mai jos.

Localizarea defectului septal interventricular (DSV) este extrem de importantă, deoarece ea determină în mare măsura tipul intervenției chirurgicale. Astfel, defectul septal interventricular poate fi situat subaortic, subpulmonar, în relație de vecinătate cu ambele valve semilunare (*doubly commited*) sau la distanță relativ mare de acestea (*noncommitted*). În majoritatea cazurilor cu DSV subaortic este asociată o stenoză pulmonară, care poate fi infundibulară, valvulară, supravalvulară. Există însă și situații în care dubla cale de ieșire din ventriculul drept cu DSV subaortic sau *doubly committed* nu se asociază cu stenoza pulmonară.

Principiul care stă la baza intervenției chirurgicale în cazul acestui grup extrem de heterogen de pacienți este reprezentat de realizarea unei corecții biventriculare prin conectarea aortei la ventriculul stâng, închiderea defectului septal interventricular și realizarea unei conexiuni neobstructive între ventriculul drept și artera pulmonară. În funcție de situația clinică a pacientului și de vârsta la care este planificată corecția totală, poate fi necesară o intervenție paliativă. Procedeele și tehnicile chirurgicale sunt extrem de variate, ele reflectând diversitatea condițiilor anatomice.

Dubla cale de ieșire din ventriculul drept cu DSV subaortic sau *doubly commited* și fără stenoza pe tractul de ejecție al ventriculului drept, cu o distanță corespunzătoare între valva tricuspidă și artera pulmonară, beneficiază de o tunelizare intraventriculară. Am preferat de rutină abordul transatrial drept. Nu rareori defectul septal interventricular este restrictiv, în sensul că diametrul acestuia este mai mic decât inelul aortic, fapt foarte important în cazul în care aorta provine aproape în totalitate din ventriculul drept. În acest caz, este necesară mărirea DSV care se face prin incizia septului interventricular spre anterior; în abordul transatrial cu DSV expus transtricuspidian, aceasta înseamnă o incizie la nivelul marginii DSV corespunzător orei 2-3. Uneori simpla incizie nu este suficientă și în acest caz se excizează un mic con din septul interventricular. Trebuie avută în permanență în vedere vizualizarea valvei mitrale și a mușchilor papilari pentru a nu produce leziuni la acest nivel. Totodată, la lărgirea DSV este extrem de important în cazul asocierii unei stenoze infundibulare să se incizeze marginea defectului și nu trabeculațiile peretelui anterior al ventriculului drept care pot crea confuzie la acest nivel, riscându-se lezarea arterei descendente anterioare. Peticul folosit la închiderea defectului va avea o lungime și lățime suficiente pentru a nu se crea o stenoză subaortică, uneori fiind preferat un fragment de proteză tubulară cu un diametru cu 20% mai mare decât inelul aortic din care se folosește jumătate sau 2/3 din circumferință. Asocierea unei stenoze la nivelul tractului de ejecție al ventriculului drept impune rezecția infundibulară și plasarea unui petic transanular, evitându-se pe cât posibil incizia excesivă la nivelul infundibulului pentru a minimiza disfuncția postoperatorie a ventriculului drept. În cazul unei anomalii coronariene ce face imposibilă plasarea unui petic transanular, alegerea noastră a fost plasarea unui conduct biologic valvulat (Contegra®) între ventriculul drept și trunchiul arterei pulmonare. Pacienții din această categorie, fără stenoză la nivelul tractului de ejecție al ventriculului drept, trebuie să fie operați relativ precoce, în jurul vârstei de 6 luni, pentru a se evita apariția hipertensiunii pulmonare. Cei cu stenoză pulmonară la diferite nivele au aceleași criterii pentru indicația chirugicală ca și în tetralogia Fallot, strategia noastră fiind aceea de a interveni în jurul vârstei de 6–8 luni în funcție de starea clinică, dacă nu se constată anomalii ale arterelor coronare și există o probabilitate mare a unei corecții intraventriculare. În situații extreme (leziuni asociate multiple, stare clinică precară), foarte rar se poate lua în discuție plasarea inițială a unui șunt sistemico-pulmonar, urmând ca intervenția pentru corecția totală să aibă loc ulterior.

Pentru pacienții cu dublă cale de ieșire din ventriculul drept cu defect septal interventricular situat subpulmonar (anomalie Taussig-Bing), procedeul de elecție este switch-ul arterial și închiderea defectului septal interventricular **[47]**, realizat în prima lună de viață sau imediat ce diagnosticul a fost stabilit. Altă opțiune terapeutică o constituie tunelizarea intraventriculară, tunelul fiind poziționat posterior de orificiul pulmonar, între acesta și valva tricuspidă, procedeu descris de Kawashima **[48]**. Pentru aceasta este desigur necesară o distanță corespunzătoare între cele două valve, tricuspidă și pulmonară. Cel mai adesea, defectul septal trebuie lărgit, iar septul conal subaortic trebuie rezecat, pentru a preveni stenoza tractului de ejecție nou creat pentru ventriculul stâng. Când spațiul dintre triscupidă și pulmonară nu este suficient, situație asociată și cu o poziție anterioară a aortei față de pulmonară, tunelizarea se realizează anterior de orificiul arterei pulmonare după lărgire în sens anterior și superior a defectului septal interventricular după metoda Patrick-McGoon **[49]**.

Corecția la nivel ventricular după procedeul descris de Lecompte **[50]** este în prezent rezervată pacienților cu dublă cale de ieșire din ventriculul drept, cu flux restrictiv în artera pulmonară și la care tunelizarea intraventriculară exclude utilizarea valvei pulmonare în reconstrucția căii de ejecție a ventriculului drept. Dacă nu se impune inserarea precoce a unui șunt datorită cianozei, acest tip de intervenție este indicat la o vârstă cuprinsă între 6 și 12 luni. O alternativă la procedeul de mai sus este translocarea aortică după procedeul Nikaidoh **[51]**.

Pacienții cu dublă cale de ieșire din ventriculul drept, la care defectul septal interventricular nu se află în relație de vecinătate cu valvele semilunare, pot să beneficieze după caz de o corecție biventriculară sau de o corecție univentriculară. Cel mai adesea defectul septal interventricular este de tip admisie (tip canal atrio-ventricular) și în această situație tunelizarea intraventriculară pentru conectarea ventriculului stâng la aortă se poate realiza doar după lărgirea anterioară și superioară a acestuia. În cazul în care tunelizarea implică obstrucția căii de ejecție a ventriculului drept spre trunchiul arterei pulmonare este necesară plasarea unui petic transanular sau a unui conduct valvulat extracardiac între ventriculul drept și artera pulmonară. O altă variantă o constituie tunelizarea spre valva pulmonară dacă anatomia este favorabilă și nu există stenoză subvalvulară sau valvulară, urmată de realizarea unui switch arterial. La o parte dintre bolnaviii aflați în aceasta categorie nu se poate realiza corecția biventriculară, datorită inserției particulare a mușchilor papilari și a cordajelor tricuspidei în jurul defectului septal interventricular, localizării defectului în septul trabecular sau prezenței de defecte septale interventriculare multiple. Opțiunea terapeutică o constituie realizarea unei anastomoze cavo-pulmonare la vârsta de 6 luni (împreună cu secționarea arterei pulmonare și reconstrucția bifurcației pulmonarei), urmată de completarea circulației Fontan cu un conduct extracardiac. Dacă există asociat un flux sanguin restricționat în artera pulmonară poate fi necesară, înainte de efectuarea anastomozei cavo-pulmonare, plasarea unui șunt sistemico-pulmonar în primele luni de viață.

Pacienţii cu dublă cale de ieşire din ventriculul drept necesită intervenţii în condiţii de urgenţă în perioada neonatală sau de sugari mici în două circumstanţe: când sunt sever cianotici, ca urmare a unei stenoze extreme a arterei pulmonare sau tractului de ejecţie al ventriculului drept subjacent originii arterei pulmonare, sau când prezintă fenomene de insuficienţă cardiacă, provocată de un flux nerestrictiv în artera pulmonară. În funcţie de substratul lezional (descris mai sus), intervenţiile de urgenţă pot consta în plasarea unui şunt sistemico-pulmonar sau dilatarea valvei pulmonare în condiţii de hipoxemie, respectiv efectuarea unui banding al arterei pulmonare în condiţii de insuficienţă cardiacă, supraîncărcare de volum a circulaţiei pulmonare şi imposibilitatea corecţiei din considerente anatomice.

20. DUBLA CALE DE IEŞIRE DIN VENTRICULUL STÂNG

Este o malformaţie rară în care aorta şi artera pulmonară îşi au originea în totalitate sau în cea mai mare parte în ventriculul cu morfologie de tip stâng **[52]**. Defectul septal interventricular prezent în cvasitotalitatea cazurilor are aceeasi clasificare ca şi în cazul dublei căi de ieşire din ventriculul drept: subaortic, subpulmonar, în relaţie de vecinătate cu ambele valve semilunare (*doubly commited*) sau la distanţă relativ mare de acestea (*noncommitted*). Cazurile cu defect septal ventricular de tip *doubly committed*, în care ambele valve semilunare provin mai mult sau mai puţin din amble ventricule au fost încadrate de Brandt în grupul căii duble de ieşire din ambele ventricule **[53]**.

În funcţie de prezenţa sau absenţa stenozei pulmonare, tabloul clinic va fi dominat de cianoză sau de insuficienţă cardiacă congestivă, urmare a fluxului pulmonar crescut. În prezent se consideră că intervenţiile paliative (şuntul sistemico-pulmonar în primul caz, respectiv banding-ul arterei pulmonare) trebuie să reprezinte excepţiile. Dubla cale de ejecţie din ventriculul stâng fără stenoză pulmonară beneficiază de o tunelizare intraventriculară, astfel încât ventriculul stâng va ejecta în aortă, iar ventriculul drept în artera pulmonară. Calea de abord este printr-o ventriculotomie dreaptă, defectul septal interventricular necesitând uneori o lărgire în sens antero-superior. Dacă tunelizarea intraventriculară nu este posibilă, se închide defectul septal interventricular, se secţionează artera pulmonară, capătul proximal se închide prin sutură, iar continuitatea ventricul drept-arteră pulmonară se stabileşte prin interpunerea unui conduct valvulat. Rareori este necesară orientarea sângelui din ventriculul stâng spre artera pulmonară, respectiv conectarea ventriculului drept la aortă, urmate de switch arterial.

Prezenţa stenozei pulmonare nu este o contraindicaţie pentru corecţia la nivel ventricular prin tunelizare, dacă este localizată subvalvular şi poate fi rezecată în totalitate. De cele mai multe ori este însă lungă şi severă, iar plasarea unui petic transanular nu este posibilă datorită distribuţiei vaselor coronariene. Din acest motiv se practică procedeul Lecompte, care are marele avantaj că nu necesită plasarea unui conduct valvulat extracardiac, insuficienţa pulmonară fiind bine tolerată. O altă opţiune constă în închiderea pe cale transventriculară dreaptă a defectului septal interventricular, secţionarea arterei pulmonare, sutura capătului proximal şi stabilirea continuităţii ventricul drept-artera pulmonară prin interpoziţia unui conduct valvulat. Dacă valva pulmonară este normală şi inelul este de dimensiuni adecvate, stenoza existând doar la nivel subvalvular, se poate realiza translocarea arterei pulmonare **[54]**. Pentru aceasta se detaşează trunchiul pulmonar împreună cu valva pulmonară. Se practică o ventriculotomie dreaptă. Orificiul stenotic subpulmonar este închis prin sutură. După închiderea defectului septal interventricular, trunchiul pulmonar, împreună cu valva pulmonară, este translocat anterior şi implantat în ventriculul drept la nivelul ventriculotomiei. Partea anterioară a anastomozei este augmentată cu un petic de pericard.

Când o corecţie biventriculară nu este posibilă, la vârsta de 6 luni se practică anastomoza cavo-pulmonară, precedată sau nu de un şunt sistemico-pulmonar sau de un banding al arterei pulmonare în primele luni, în funcţie de prezenţa sau absenţa stenozei pulmonare.

21. ATREZIA PULMONARĂ CU DEFECT SEPTAL INTERVENTRICULAR

Pacienţii cu această anomalie reprezintă un grup heterogen, în care se întâlneşte o mare variabilitate a circulaţiei pulmonare. Caracteristica comună o reprezintă prezenţa unui defect septal interventricular şi a hipoplaziei infundibulului (care poate fi uşoară, mergând însă până la atrezia infundibulară) și lipsa comunicării între ventriculul drept și circulația pulmonară. Poate există o porțiune scurtă a trunchiului arterei pulmonare sau întreg trunchiul pulmonar poate fi înlocuit de un cordon fibros. Ramurile arterelor pulmonare pot fi confluente în porțiunea centrală, distribuindu-se normal în toate segmentele pulmonare și având ca sursă sanguină canalul arterial. Uneori pot fi hipoplazice, porțiunea centrală poate lipsi, acestea nemaifiind confluente. În acest caz, o arteră pulmonară cu ramificații și distribuție normală în parenchimul pulmonar poate fi alimentată prin canalul arterial, iar plămânul contro-lateral este irigat prin colaterale aorto-pulmonare, care fac joncțiunea cu ramuri ale arterei pulmonare corespunzătoare sau alimentează diferite segmente pulmonare în absența unei circulații funcționale în teritoriul respectiv. Există desigur și varianta în care ambii plămâni sunt vascularizați prin colaterale aorto-pulmonare, cu absența totală a arterelor pulmonare în hilul pulmonar.

Nou-născuții cu această malformație devin simptomatici imediat după naștere în cazul în care circulația pulmonară este dependentă de persistența canalului arterial. Tendința spontană de închidere a canalului arterial, combinată cu particularitățile anatomice ale acestuia în acest caz (traseu mai lung și eventual tortuos, calibru mai redus la joncțiunea cu artera pulmonară), face ca cianoza să se instaleze precoce, starea clinică devenind rapid critică. Administrarea de urgență de prostaglandină E_1 este urmată de ameliorarea semnificativă a stării clinice, ceea ce permite stabilirea celei mai adecvate atitudini terapeutice. La acești pacienți strategia noastră este de plasare a unui stent la nivelul canalului arterial, desigur, dacă situația anatomică permite acest lucru. În caz contrar, se intervine chirurgical plasându-se un șunt sistemico-pulmonar (de regulă Gore-Tex 3,5 mm) între bifurcația trunchiului arterial brahio-cefalic și artera pulmonară dreaptă. Corecția totală urmează la 6–7 luni și constă în desființarea șuntului, respectiv secționarea – sutura canalului arterial stentat, închiderea defectului septal interventricular și stabilirea continuității ventricul drept – artera pulmonară prin interpunerea unui conduct valvulat; noi am utilizat de rutină Contegra (MEDTRONIC). În cazuri selecționate, cu dimensiuni apropiate de valorile normale corespunzătoare vârstei pentru arterele pulmonare și fără hipoplazie severă a infundibulului ventriculului drept, se poate face corecția totală în perioada neonatală. Ulterior, firește vor fi necesare reintervenții pentru tractul de ejecție al ventriculului drept, urmare fie a miss-match-ului indus de creștere, fie a degenerării conductelor folosite în scop reconstructiv.

Pacienții la care circulația pulmonară este dependentă de colaterale aorto-pulmonare devin simptomatici mai târziu, în urma stenozelor dezvoltate la nivelul acestora. În funcție de prezența și distribuția arterelor pulmonare în hil și a colateralelor aorto-pulmonare, corecția are în vedere procedeele de unifocalizare care pot fi făcute separat sau concomitent cu închiderea defectului septal interventricular și restabilirea continuității ventricul drept – arteră pulmonară.

22. ATREZIA DE TRICUSPIDĂ

Se caracterizează prin absența comunicării între atriul drept și ventriculul drept prin intermediul unei valve atrio-ventriculare. Ventriculul drept este de regulă hipoplastic, constatându-se și un defect septal interventricular. Există doar o conexiune atrio-ventriculară, între atriul stâng și ventriculul stâng. Defectul septal interatrial este rareori restrictiv **[55]**. În circa două treimi din cazuri, aorta pleacă din ventriculul stâng și artera pulmonară din ventriculul drept (concordanță ventriculo-arterială) **[56]**. În restul situațiilor, există o conexiune discordantă ventriculo-arterială, dublă cale de ieșire din ventriculul drept sau din ventriculul stâng, trunchi arterial comun **[57]**.

Tabloul clinic în majoritatea cazurilor (concordanță ventriculo-arterială, flux pulmonar redus) este dominat de cianoză, ceea ce impune o atitudine terapeutică în perioada neonatală. În cazul unui nou-născut simptomatic, cu greutate mică la naștere sau instabil, este de preferat inițierea perfuziei cu prostaglandină E_1 în tentativa de a menține deschis sau de a redeschide canalul arterial, ceea ce ameliorează semnificativ starea pacientului. Odată stabilizat, se poate opta pentru plasarea unui stent la nivelul canalului arterial. Dacă acest lucru este imposibil de realizat din motive tehnice sau care țin de pacient, este indicată intervenția chirurgicală reprezentată de plasarea unui șunt sistemico-pulmonar ca primă etapă în construcția unei circulații univentriculare de tip Fontan (fiziologie de tip ventricul unic). Opţiunea noastră constă în plasarea unui şunt sistemico-pulmonar de tip Blalock-Taussig modificat între trunchiul arterial brahiocefalic şi artera pulmonară dreaptă. Calea de abord este sternotomia mediană. Dat fiind faptul că majoritatea pacienţilor din această categorie la care se intervine chirurgical sunt foarte instabili, folosim de rutină circulaţia extracorporeală, canulare aortă ascendentă şi canulă unică în atriul drept. Operaţia decurge în hipotermie moderată, rareori fiind necesară o scurtă perioada de oprire circulatorie în cazul în care este necesară de exemplu o plastie a unui ram al arterei pulmonare sau a bifurcaţiei, pentru a se asigura o repartiţie adecvată a sângelui spre cei doi plămâni după inserarea şuntului. Canalul arterial este ligaturat. Un echilibru adecvat între circulaţia pulmo-nară şi cea sistemică este esenţial. O saturaţie periferică în oxigen de 75–85%, o presiune diastolică de 30–35 mm Hg fără acidoză metabolică sunt semne ale şuntului bine calibrat care funcţionează corespunzător. La vârsta de 4–6 luni se realizează anastomoza cavo-pulmonară (Glenn bidirecţional), urmând ca tunelul extracardiac (vena cavă inferioară-artera pulmonară) să fie realizat când pacientul atinge 18–20 kg.

23. BOALA EBSTEIN LA NOU-NĂSCUT

Boala Ebstein defineşte, clasic, malformaţia cardiacă în care cuspele septală şi/sau posterioară ale valvei tricuspide nu sunt inserate la nivelul joncţiunii atrioventriculare drepte, ci se ataşează endocardului ventriculului drept la distanţă variabilă de aceasta. Nici cuspa anterioară nu este de morfologie normală, fiind deseori îngroşată şi alungită **[58]**. Anomaliile ventriculului drept şi ale valvei tricuspide, precum şi prezenţa ţesutului conductor accesor (sindrom WPW) reprezintă substratul morfologic al manifestărilor clinice caracteristice acestei entităţi patologice.

Boala Ebstein este o cauză de deces intrauterin **[59]**, iar simptomatologia severă în perioada neo-natală este un factor de prognostic nefavorabil. Aceşti nou-născuţi devin intens cianotici sau sunt în insuficienţă cardiacă congestivă imediat după naştere. În funcţie de severitatea leziunii, există două opţiuni de strategie chirurgicală. Dacă există o hipoplazie severă de ventricul drept cu obstrucţie infundibulară sau valvulară pulmonară, se va merge în direcţia unei corecţii de tip univentricular, operaţia Starnes **[60]**. Cel mai frecvent se utilizează oprirea circulatorie în hipotermie profundă. Orificiul valvei tricuspide este închis cu ajutorul unui petic de pericard. Septul interatrial este îndepărtat în totalitate, iar o parte din peretele atriului drept este excizat pentru a i se reduce dimensiunile. În final, se montează un şunt sistemico-pulmonar, în descrierea clasică a intervenţiei acesta fiind între aorta ascendentă şi artera pulmonară. Este însă de preferat un şunt Blalock-Taussig modificat care asigură un echilibru mai bun între circulaţia pulmonară şi cea sistemică în perioada postoperatorie.

Dacă hipoplazia ventriculară dreaptă nu este marcată, obstrucţia pe calea de ejecţie a ventriculului drept este nesemnificativă, se poate merge în direcţia unei corecţii biventriculare **[61]**. Se realizează o reducere a inelului tricuspidian prin plasarea unui fir cu petic între comisura antero-posterioară a valvei tricuspide şi peretele medial al sinusului coronar. Inelul tricuspidian, initial foarte dilatat, este împărţit acum într-un orificiu stâng în care cuspa anterioară a tricuspidei acţionează ca o valvă monocuspă, şi un orificiu stâng care este închis prin sutură, realizând în acest mod o plicaturare verticală a porţiunii atrializate a ventriculului drept. Defectul septal interatrial este închis cu un petic de pericard, lăsându-se o mică fenestrare de 3–4 mm, care, cu preţul unei uşoare cianoze, va contribui la menţinerea unui debit cardiac corespunzător în perioada perioperatorie. Peretele liber al atriului drept se va rezeca cu atenţie pentru a nu leza artera coronară dreaptă, aflată în strâns contact cu porţiunea atrializată a ventriculului drept de consistenţă similară atriului drept. Uneori poate fi necesară lărgirea tractului de ejecţie al ventriculului drept, care nu trebuie însă supradimensionat. Intervenţia chirurgicală trebuie efectuată după o pregătire şi echilibrare corespunzătoare a nou-născutului. Administrarea de prostaglandină E_1 pentru asigurarea unui flux sanguin la nivelul plămânului şi ameliorarea cianozei, susţinerea disfuncţiei ventriculare drepte prin administrare de dopamină, ventilaţia mecanică eventual cu administrare de protoxid de azot pentru scăderea rezistenţelor în circulaţia pulmonară cresc şansele reuşitei unei corecţii biventriculare la nou-născuţii cu această severă malformaţie cardiacă.

24. DEFECTUL SEPTAL INTERVENTRICULAR

Este unul dintre cele mai frecvente defecte de structură de la nivelul inimii, întâlnit atât ca leziune izolată, cât și ca parte componentă a unor malformații cardiace mai mult sau mai puțin complexe. În cele ce urmează, ne vom referi doar la defectul septal interventricular ca leziune izolată. Clasificarea acceptată în prezent **[62]** descrie mai multe tipuri de defecte septale interventriculare: perimembranos, muscular, subarterial (*doubly committed*), de admisie (tip canal atrio-ventricular, *inlet*). Există o tendință spontană de închidere a defectelor septale interventriculare, adesea supraestimată în practica medicală. De aceea este important de reamintit că probabilitatea de închidere spontană este invers proporțională cu vârsta pacientului **[63]**. La sugarii cu defect septal interventricular, la care există manifestări clinice de insuficiență cardiacă și infecții pulmonare repetate în primele trei luni de viață, intervenția chirurgicală nu trebuie amânată. La cei diagnosticați între 3 și 6 luni, la care se constată întârzieri în creștere și simptomatologie severă, trebuie intervenit chirurgical. În absența situațiilor menționate mai sus, vârsta de elecție pentru închiderea unui DSV mare în practica noastră este de 6 luni, pacientul nefiind cateterizat în absența unei simptomatologii clinice severe. Peste aceasta vârstă se recomandă cateterismul cardiac, cu măsurarea presiunilor și rezistențelor în circulația pulmonară. Considerăm că și defectele septale interventriculare de dimensiuni medii trebuie închise, datorită riscului potențial pentru endocardită infecțioasă, riscului operator mic și incidenței foarte reduse a complicațiilor (blocul atrio-ventricular). Această strategie de abordare a sugarilor cu defect septal inteventricular are drept rezultat o presiune normală în artera pulmonară după tratamentul chirurgical **[64]**. Cu excepția defectelor septale interventriculare multiple (*swiss cheese*), la care este indicată realizarea unui banding al arterei pulmonare în primele trei luni de viață, în celelalte cazuri terapia constă în închiderea pe cale chirurgicală sau intervențională. Intervenția chirurgicală se realizează sub circulație extracorporeală în hipotermie moderată. Defectele septale interventriculare de tip perimembranos, de tip admisie și marea majoritate a celor musculare se pot închide pe cale transatrială dreaptă - transtricuspidiană, acesta fiind abordul nostru curent. Pentru defectele subarteriale (*doubly committed*) am folosit calea transpulmonară. Doar în cazuri speciale și extrem de rar am folosit abordul transventricular drept, acesta putând fi evitat uneori prin abord combinat transatrial și transpulmonar. Absența ventrioculotomiei drepte are un efect favorabil asupra evoluției postoperatorii. Respectarea principiilor chirurgicale de evitare a fasciculului de conducere în funcție de tipul defectului asigură o incidență extrem de redusă a blocului total atrio-ventricular postoperator.

In cazuri selecționate defectele septale interventriculare de tip perimembranos și cele de tip muscular se pot închide pe cale percutană în laboratorul de cardiologie intervențională. Defectele septale interventriculare de tip muscular, asociate unui defect septal perimembranos, pot fi închise pe cale transventriculară (folosind ocludere) sub control radiologic în timpul intervenției chirurgicale (terapie hibridă). Eficacitatea acestei abordări mixte terapeutice este crescută, cunoscându-se riscul mai mare pentru un defect restant consecutiv închiderii chirurgicale a unui defect interventricular de tip muscular.

Rareori un defect septal ventricular izolat se poate constitui într-o urgență chirurgicală. Este cazul defectelor mari la nou-născuți sau sugari, ce conduc rapid la instalarea fenomenelor de insuficiență cardiacă greu controlabilă medicamentos, mai ales dacă se asociază și o infecție pulmonară. În astfel de situații, se impun închiderea defectului septal interventricular sau efectuarea unui banding în caz de infecție severă asociată sau de defecte musculare multiple (*swiss cheese*).

25. TUNEL AORTĂ-VENTRICUL STÂNG

Este o malformație rară în care exista o comunicare anormală între rădăcina aortei și ventriculul stâng **[65]**. Când dimensiunile tunelului sunt semnificative, semnele clinice sunt cele ale unei regurgitări aortice importante, care determină la nou-născuții sau sugarii cu această malformație instalarea unei insuficiențe cardiace severe. În lipsa tratamentului chirurgical, decesul survine precoce. Intervenția se realizează sub circulație extracorporeală, în hipotermie moderată, dar în cazul nou-născuților și sugarilor mici poate fi preferată oprirea circulatorie. Este foarte important de evitat distensia ventriculului stâng prin scăderea contractilității acestuia, paralel cu răcirea sistemică. Aorta se va clampa relativ precoce, iar cardioplegia se va administra direct în ostiile arterelor coronare. Ideal este să se poată închide ambele capete ale tunelului. Capătul aortic al tunelului, aflat mai frecvent la nivelul sinusului Valsalva drept, este de preferat să fie închis cu un mic petic de pericard pentru a se evita distorsiunea valvei aortice. Chiar şi aşa, regurgitarea aortică postoperatorie prin insuficienţă valvulară nu este o raritate, mulţi pacienţi necesitând la distanţă protezare aortică **[66]**.

26. ENDOCARDITA INFECŢIOASĂ ÎN MCC

Endocardita infecţioasă suprapusă malformaţiilor cardiace congenitale pune probleme deosebite. Este cunoscută frecvenţa relativ crescută în acest context a grefării unei infecţii la nivelul unui defect septal interventricular „nesemnificativ hemodinamic" sau al unui canal arterial **[67]** Endocardita infecţioasă ce se grefează la nivelul valvei aortice are cel mai adesea drept suport o valvă aortică bicuspidă **[68]**. Malformaţiile cardiace complexe cianogene au un risc crescut de dezvoltare a unei endocardite infecţioase, ca urmare a multiplelor şunturi intracardiace, precum şi a leziunilor valvulare coexistente **[69, 70, 71, 72]**. Procedurile chirurgicale, deşi ameliorează calitatea vieţii şi prelungesc supravieţuirea, pot furniza locul grefării unei infecţii (proteze vasculare, proteze valvulare, petice protetice) **[73, 74]**.

Corecţia chirurgicală a malformaţiilor cardiace elimină practic riscul endocarditei infecţioase dacă nu există leziuni restante **[75]** Cel mai bun exemplu îl constituie tetralogia Fallot, care în ultimele decenii nu mai reprezintă decât rareori substratul morfologic al endocarditei infecţioase, urmare a succesului incontestabil al corecţiei chirurgicale **[76]**. Într-un studiu **[77]** ce prezintă incidenţa pe termen lung (25 de ani) a endocarditei infecţioase după corecţia malformaţiilor cardiace, aceasta a fost semnalată la 1,3% dintre pacienţi după corecţia tetralogiei Fallot, la 2,7% după închiderea unui defect septal interventricular, la 3,5% după cura coarctaţiei de aortă, la 13,3% din pacienţii cu stenoză valvulară aortică congenitală, la 2,8% în caz de defect septal interatrial tip ostium primum. Pe o perioadă mai scurtă de urmărire, incidenţa endocarditei infecţioase după corecţia chirurgicală a fost de 4,0% în cazul transpoziţiei de mari vase, 1,1% pentru canalul atrioventricular complet, 5,3% pentru atrezia de pulmonară cu sept interventricular intact, respectiv 6,4% pentru atrezia de pulmonară cu defect septal interventricular. Nu a fost semnalată endocardită infecţioasă precoce sau la distanţă după corecţia defectului septal interatrial tip ostium secundum, închiderea canalului arterial sau valvulotomia pulmonară.

Indicaţiile tratamentului chirurgical sunt reprezentate de regulă de instabilitatea hemodinamică (de obicei consecinţa unor distrucţii valvulare importante), vegetaţii cu risc de embolizare sistemică, embolii repetitive, imposibilitatea de a controla medicamentos procesul septic. Intervenţia este bine să se realizeze înainte de apariţia instabilităţii hemodinamice sau a accidentelor embolice sistemice, dar din nefericire are cel mai adesea caracter de urgenţă sau de urgenţă amânată.

Principiile care stau la baza intervenţiei chirurgicale sunt: excizarea în totalitate a ţesuturilor sau a materialelor protetice afectate de procesul infecţios; reconstrucţii valvulare folosind material biologic autolog sau heterolog; înlocuiri valvulare cu homogrefe, autogrefe, alogrefe şi excepţional valve artificiale; restabilirea echilibrului hemodinamic. Terapia antiinfecţioasă postoperatorie face parte integrantă din strategia folosită la această categorie extrem de dificilă de pacienţi.

27. REMARCI FINALE

Marea majoritate a malformaţiile cardiace congenitale pot fi în prezent corectate cu succes. Intervenţiile paliative sunt rare şi de cele mai multe ori sunt etape intermediare ale tratamentului chirurgical. În relativ puţine circumstanţe este indicat transplantul cardiac. Cu o atentă supraveghere şi conducere a terapiei medicale, momentul intervenţiei elective poate fi atins fără dificultăţi majore. Malformaţiile cardiace complexe sau uneori mai puţin complexe ameninţă însă nou-născuţii în absenţa unei strategii terapeutice coerente, în care intervenţia chirurgicală joacă un rol central. De pregătirea şi execuţia acesteia deseori în condiţii de urgenţă depinde viaţa acestor pacienţi.

SUPORTUL CARDIO-CIRCULATOR ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV **CAPITOLUL 79**

EUGEN SĂNDICĂ

1. CONSIDERAȚII GENERALE
2. SISTEME DE ASISTARE VENTRICULARĂ UTILIZATE PENTRU POPULAȚIA PEDIATRICĂ
   2.1. Pompele centrifugale
   2.2. Sistemul Heartmate VAD
   2.3. Sistemul Thoratec VAD
   2.4. Sistemul ABIOMED BVS 5000
   2.5. Sistemul MEDOS HIA-VAD
   2.6. Sistemul Berlin Heart Excor VAD
3. TIMING-UL ȘI CRITERIILE DE IMPLANTARE ALE UNUI SISTEM DE ASISTARE VENTRICULARĂ
4. REGIMUL DE ANTICOAGULARE
5. COMPARAȚIE ECMO – SISTEME DE ASISTARE VENTRICULARĂ
6. ASISTARE VENTRICULARĂ DE TIP *BRIDGE TO TRANSPLANT*
7. PERSPECTIVE

OP TIM
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. CONSIDERAȚII GENERALE

Tratamentul bolilor cardiace la copii a înregistrat progrese spectaculoase, mai cu seamă în ultimii 25 de ani. Cu toate acestea există și va exista în continuare un număr de pacienți, cei drept mic, la care insuficiența cardiacă nu va putea fi tratată prin mijloace medicamentoase și/sau chirurgicale, soluția constituind-o transplantul cardiac ortotopic. Mortalitatea mare a pacienților aflați pe listele de așteptare, ca urmare a lipsei donorilor, au stimulat eforturile de dezvoltare a unor sisteme de asistare circulatorie care să permită supraviețuirea acestor bolnavi până când se găsește un donator compatibil sau, în cazuri rare, până la recuperarea funcției ventriculare.

Suportul mecanic circulator a dobândit un rol din ce în ce mai important în tratamentul bolilor cardiace congenitale. Candidați sunt bolnavii cu disfuncții cardiace severe, refractare la tratamentul medicamentos maximal, care au o leziune corectabilă chirurgical, dar care nu pot fi stabilizați prin mijloace convenționale, bolnavii care după corecția chirurgicală au o disfuncție cardiacă severă, dar care se consideră a fi reversibilă în timp (*bridge to recovery*), bolnavii cu disfuncții cardiace ce nu implică corecție chirurgicală, dar la care recuperarea funcției cardiace este posibilă în timp (*bridge to recovery*), și bolnavii la care funcția cardiacă este iremediabil compromisă, necesitând transplant cardiac (*bridge to transplant*).

2. SISTEME DE ASISTARE VENTRICULARĂ UTILIZATE PENTRU POPULAȚIA PEDIATRICĂ

ECMO și sistemele de asistare ventriculară de tip centrifugal au reprezentat pentru o lungă perioadă de timp singurele modalități de suport circulator în populația pediatrică, mai cu seamă în cazul nou-născuţilor şi al sugarilor. Ulterior au fost dezvoltate sisteme de asistare ventriculară de tip pulsatil, implantabile şi la copii.

2.1. Pompele centrifugale

Sistemele de asistare ventriculară de tip pompe centrifugale au reprezentat baza asistării mecanice circulatorii în populaţia pediatrică. Au fost raportate rezultate foarte bune în cazul utilizării sistemului Bio-Pump (Medtronic Bio-Medicus, Minneapolis, MN) la copii cântărind sub 6 kg **[1]**, cu 63% supravieţuire pentru sevrarea de suportul circulator şi 31% dintre pacienţi fiind externaţi în condiţii stabile. Şi alte studii au evidenţiat eficacitatea acestui tip de asistare mecanică a circulaţiei pentru întreg spectrul bolilor cardiace la copii **[2–8]**. Pompele centrifugale determină un grad de hemoliză mai redus comparativ cu pompele roller **[9, 10]**. Pentru canulare este necesară sternotomia mediană. Pentru asistarea ventriculului stâng se canulează atriul stâng şi aorta ascendentă, pentru asistarea ventriculului drept se canulează atriul drept şi artera pulmonară. Canulele părăsesc toracele fie prin plaga chirurgicală, fie prin contraincizie. Monitorizarea presiunii intraatriale (stângă sau dreaptă) este importantă pentru a confirma faptul că se realizează o decomprimare eficientă a ventriculului asistat.

2.2. Sistemul Heartmate VAD

Iniţial, lipsa unor sisteme de asistare ventriculară de tip pneumatic a dus la utilizarea celor destinate adulţilor la copiii ale căror dimensiuni corporeale permiteau din punct de vedere tehnic implantarea acestora **[5, 11–13]**. Utilizarea Heartmate VAD (Thermo Cardiosystems, Inc., Woburn, MA) s-a dovedit utilă la pacienţii cu cardiomiopatie dilatativă idiopatică, cu vârste cuprinse între 11 şi 20 de ani şi cu o suprafaţă corporeală de 1,4–2,2 m^2 **[13]**. Majoritatea bolnavilor la care s-a implantat acest sistem au fost capabili să se întoarcă acasă reluându-şi activităţile obişnuite.

2.3. Sistemul Thoratec VAD

Sistemul Thoratec VAD (Thoratec Laboratories Corp, Berkeley, CA), larg folosit la populaţia adultă, a fost utilizat şi la copii cu greutate peste 25 kg sau suprafaţă corporeală peste 1,0 m^2. **[11,12]**. Este un sistem extrem de flexibil, ce poate furniza suport pentru ventriculul drept, pentru ventriculul stâng sau pentru ambele ventricule. Are trei componente de bază: pompa ce are un volum de ejecţie şi poate asigura un flux pulsatil şi un debit cuprins între 1,3 – 7,1 L/ min, canulele şi consola pneumatică. Este un sistem paracorporeal (nu este complet implantabil), poziţionat pe peretele abdominal anterior. Asistarea ventriculului stâng se realizează prin canularea apexului ventricular şi conectarea pompei la aorta ascendentă. Asistarea ventriculului drept se realizează prin canularea atriului drept şi conectarea pompei la artera pulmonară.

2.4. Sistemul ABIOMED BVS 5000

La adolescenţi a fost implantat şi sistemul ABIOMED BVS 5000 (ABIOMED, Inc, Danvers, MA) **[5]**, care s-a dovedit o modalitate eficientă de suport circulator temporar la pacienţii cu o suprafaţă corporeală mai mare de 1,2m^2, în condiţiile unui debit de cel puţin 2 L/minut.

2.5. Sistemul MEDOS HIA-VAD

Succesele obţinute cu sistemele de asistare ventriculară în populaţia pediatrică, utilizându-se modelele dezvoltate pentru adulţi, au stimulat cercetările în direcţia dezvoltării unor sisteme aplicabile şi în cazul celor mai mici pacienţi, şi aceasta deoarece unul dintre inconvenientele majore îl reprezenta fluxul relativ scăzut prin pompă la copiii foarte mici, cu riscul foarte mare de dezvoltare a unor complicaţii de tip tromboembolic **[5, 14]**.

Două sunt în prezent sistemele disponibile pentru sugari şi nou-născuţi: sistemul de tip MEDOS HIA-VAD şi sistemul Berlin Heart Excor VAD.

Sistemul de asistare ventriculară de tip MEDOS HIA-VAD (BYTEC GmbH, Stolberg, Germany) este alcătuit dintr-un ventricul artificial acţionat de o pompă pneumatică şi prevăzut cu două valve unidirecţionale cu trei cuspe, ce imită morfologia valvei aortice, care sunt confecţionate din poliuretan. Fiind total transparent, se asigură un foarte bun control vizual al purjărilor, al umplerii şi golirii pe durata funcţionării, putându-se detecta cu uşurinţă bulele de aer sau eventuala prezenţă a cheagurilor. Acestea din urmă se formează cu predilecţie la nivelul „sinusurilor Valsalva" artificiale de la nivelul valvei aflate pe sensul de ieşire a fluxului sanguin din ventriculul artificial şi sunt mai frecvente în cazul asistării ventriculare drepte. Prezenţa cheagurilor impune schimbarea ventriculelor artificiale, aceasta trebuind să se realizeze în condiţii de urgenţă, mai ales în cazul asistării ventriculului stâng.

Ventriculul artificial este conectat la atriul drept şi la artera pulmonară, în cazul asistării ventriculare drepte, şi la atriul stâng (sau ventriculul stâng) şi aortă, în cazul asistării ventriculare stângi. Conectarea cu atriile se realizează prin intermediul unor canule introduse la nivelul acestor cavităţi şi conectate cu ventriculul artificial, corespunzător căii de intrare în acesta. Calea de ieşire din ventriculul artificial este conectată la artera pulmonară, respectiv la aortă prin intermediul unei canule prevăzute la capăt cu o proteză vasculară (Hemashield).

Ventriculele artificiale au mai multe dimensiuni. Astfel, pentru asistarea ventriculului stâng sunt disponibili ventricule arficiale cu un volum de 10 ml, 25 ml, respectiv 60 ml. Pentru asistarea ventriculului drept sunt disponibile ventricule artificiali cu un volum de 9 ml, 22,5 ml şi 54 ml. În cazul asistării biventriculare, se poate observa cu uşurinţă că ventriculul artificial „drept" va avea un volum mai mic decât cel al ventriculului artificial „stâng". Perechile folosite vor fi 9–10 ml, 22,5–25 ml, 54–60 ml. Aceasta va evita supraîncărcarea plămânului pe durata asistării mecanice, evitând apariţia complicaţiilor de tip edem pulmonar, suprainfecţii pe plămân „umed", creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară.

Consola sistemului este conectată la o sursă externă de energie, dar are şi o baterie care îi asigură o autonomie de două ore. Pompa pneumatică încorporată poate asigura o presiune pozitivă de până la 300 mm Hg, o presiune negativă de până la 80 mm HG şi o frecvenţă de până la 180 cicluri pe minut. Frecvenţa poate fi fixă sau poate avea drept trigger complexul QRS, caz în care raportul poate fi de 1:1, 1:2, 1:3. Recent a fost produsă şi o consolă mobilă (MEDOS New HD 8Portable) cu o autonomie de patru ore.

Am utilizat sistemul de asistare ventriculară de tip MEDOS ca primă opţiune în cazul bolnavilor cu afectare miocardică potenţial reversibilă sau ca terapie de susţinere în aşteptarea transplantului cardiac (*bridge to transplant*). Alte situaţii au fost cele în care după implantarea ECMO în condiţii de urgenţă (resuscitare), a fost necesară trecerea la un sistem de asistare ventriculară de lungă durată.

Din cele descrise mai sus reiese clar faptul că se pot realiza atât o asistare univentriculară (dreapta sau stânga), cât şi o asistare biventriculară. De regulă, la pacienţii noştri a fost necesară asistarea univentriculară stângă şi cea biventriculară. În toate situaţiile calea de abord chirurgical pentru implantarea sistemului este sternotomia mediană. Se canulează aorta ascendentă şi atriul drept şi se instituie circulaţia extracorporeală cu hipotermie moderată. În cazul în care există şanse mari de reversibilitate a disfuncţiei miocardice, ventriculul artificial stâng este conectat cu atriul stâng şi cu aorta ascendentă. Dacă se decide canularea atriului stâng, canula este exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul drept. De obicei în astfel de situaţii este vorba doar de asistare ventriculară stânga, în scop de recuperare a miocardului (*bridge to recovery*).

Dacă sistemul este utilizat ca *bridge to transplant*, atunci se preferă conectarea ventriculului artificial la apexul ventriculului stâng şi la aortă. Conectarea canulei la apexul ventriculului stâng se face pe cord fibrilând. Se excizează o porţiune circulară din apexul ventriculului, având grijă să fie îndepărtate şi trabeculaţiile care ar putea interfera cu un flux adecvat de sânge spre canulă. Apexul canulei est bizotat şi trebuie avut grijă ca poziţionarea să se facă astfel încât porţiunea bizotată să fie îndreptată spre cavitatea ventriculului şi nu spre sept. Canula se fixează prin sutură cu fire separate cu petice la miocardul adiacent, fiind prevăzută în acest scop cu un inel din teflon. Canula este apoi exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul stâng. Urmează conectarea celeilalte canule la aorta ascendentă, prin intermediul protezei vasculare aflate la capătul acesteia. Se clampează lateral aorta ascendentă şi se realizează anastomoza termino-laterală. După controlul hemostazei la nivelul anastomozei, şi această canulă este exteriorizată la nivelul epigastrului.

Dacă se impune şi asistarea ventriculară dreaptă, se introduce o canulă în atriul drept care este exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul drept. Cealaltă canulă pentru ventriculul artificial drept este conectată la artera pulmonară tot prin intermediul unei proteze vasculare printr-o anastomoză de tip termino-lateral. Ea va fi exteriorizată la nivelul epigastrului.

După exteriorizarea canulelor, urmează conectarea acestora la ventriculele artificiale, alese corespunzător din punctul de vedere al dimensiunilor şi care în prealabil au fost umplute cu ser fiziologic, fiind cu mare atenţie purjate pentru eliminarea bulelor de aer ce pot duce la embolii severe, cu răsunet clinic important în cazul asistării ventriculare stângi. Ventriculele artificiale sunt apoi conectate la consolă şi, după defibrilarea cordului, sistemul de asistare mecanică este activat. Se reduce treptat debitul circulaţiei extracorporeale, crescând în paralel frecvenţa pompei pneumatice şi având grijă să existe o umplere volemică corespunzătoare, apreciată prin presiunea venoasă centrală şi eventual prin presiunea în atriul stâng, determinată prin inserţia unui cateter la acest nivel. Se opreşte circulaţia extracorporeală. Se îndepărtează canulele utilizate pentru circulaţia extracorporeală. Toracele rămâne în cele mai multe cazuri deschis în cazul asistării biventriculare, urmând a fi închis în terapie intensivă după 48–72 ore. La sfârşitul intervenţiei chirurgicale, se administrează doar jumătate din doza teoretică de protamină, în condiţiile în care nu se constată o sângerare excesivă. În continuare nu se administrează heparină în următoarele 12 ore, ulterior se trece la un regim de anticoagulare prin administrare continuă de heparină pe injectomat, având ca ţintă terapeutică PTT între 50–60 secunde pentru 24 de ore şi apoi 60–70 secunde. După închiderea toracelui, îndepărtarea tuburilor de dren toracice şi detubarea pacientului, se trece la administrarea de anticoagulant pe cale orală.

Dacă sistemul de asistare ventriculară a fost implantat la un pacient la care se aşteaptă o recuperare a funcţiei miocardice (*bridge to recovery*), acesta va fi evaluat periodic ecocardiografic. Îndepărtarea sistemului se va realiza doar în prezenţa evidenţelor de recuperare a funcţiei miocardice, în condiţiile reducerii suportului mecanic circulator, necesitând o excelentă colaborare chirurg, cardiolog, anestezist pe durata intervenţiei.

Profilaxia infecţiilor bacteriene se face cu cefalosporine. Se prelevează periodic hemoculturi şi totodată probe pentru microbiologie de la nivelul zonelor pe unde au fost exteriorizate canulele. Pansamentul se schimbă zilnic.

Nu totdeauna este uşor de condus terapia anticoagulantă în condiţiile în care pot apărea sângerări ce necesită reintervenţie la valori ale PTT considerate în limite terapeutice sau, dimpotrivă, se constată apariţia evenimentelor tromboembolice. Emboliile au ca origine cheagurile formate la nivelul părţilor componente ale sistemului de asistare, în special ventriculul artificial, dar pot proveni şi din trombusuri formate în cavităţile cordului. Deficitul neurologic constatat la un pacient la care s-a implantat un sistem de asistare ventriculară ridică întrebarea asupra momentului în care s-a instalat acest deficit, cu atât mai greu de precizat dacă bolnavul a fost resuscitat înaintea implantării sistemului.

Pe lângă sângerările la nivelul mediastinului, ce impun de cele mai multe ori reintervenţie pentru controlul hemostazei, pot apărea şi sângerări intracraniene importante, care indică în majoritatea cazurilor întreruperea suportului mecanic. Disfuncţia multiplă de organ poate apărea după transfuzii masive urmând hemoragiilor severe.

În experienţa noastră nu am întâlnit disfuncţionalităţi ale componentelor sistemului de asistare ventriculară de tip MEDOS HIA-VAD. Am constatat o frecvenţă redusă de apariţie a trombilor la nivelul ventriculelor artificiale. Sistemul este adecvat utilizării la nou-născuţi şi sugari.

Şi alţi autori au raportat rezultate similare în cazul folosirii sistemului de tip MEDOS **[15, 16, 17]**. Dintre avantajele sistemului subliniate în aceste rapoarte, amintim volumul redus de priming şi fluxul pulsatil, care se pare că au contribuit la scăderea permeabilităţii capilare pe durata suportului mecanic circulator. În plus, nu este nevoie de un personal special antrenat pentru acest tip de sistem, spre deosebire de ECMO, unde personalul din reanimare trebuie să aibă competenţă în acest domeniu sau să existe un perfuzionist la dispoziţie. Nu în ultimul rînd, pacienţii pot fi detubaţi şi mobilizaţi, reuşind să-şi reia unele activităţi zilnice.

2.6. Sistemul Berlin Heart Excor VAD

Sistemul Berlin Heart Excor VAD (Mediport Kardiotechnik, Berlin, Germany) constă din ventricule artificiale prevăzute cu valve, canule de silicon și consola aferentă sistemului. Ventriculele artificiale au volume variabile de 10, 25, 30, 50, 60 și respectiv 80 de ml. Sunt constituite din poliuretan, fiind semirigide și transparente **[18]**. O membrană flexibilă în trei straturi împarte ventriculele artificiale într-un compartiment sanguin și un compartiment aerian. O excrescență pe suprafața ventriculului artificial permite purjarea aerului rezidual cu ajutorul unui ac după implantarea sistemului. Direcția sângelui prin ventriculele artificiale folosite la copii (10, 25 respectiv 30 ml) este asigurată de prezența valvelor integrate din poliuretan ce reproduc structura valvei aortice (trei cuspe). Sinusurile Valsalva artificiale sunt mai puțin adânci comparativ cu ventriculele artificiale ale sistemului MEDOS, iar fenomenul de „spălare" este mai eficient, reducând riscul apariției trombilor la acest nivel. Pentru ventriculele artificiale destinate adulților există atât varianta cu valve din poliuretan, cât și cea cu valve metalice de tip monodisc (Sorin Biomedical). Circuitul sistemului este heparinat. Conectorii dintre ventricule și canule sunt confecționați din titan, asigurându-se o trecere lină spre canule. Acestea sunt fabricate din silicon cu o suprafață internă extrem de netedă. Modalitățile de canulare a atriului drept, atriului stâng și ventriculului stâng sunt similare sistemului MEDOS. Canularea apexului ventriculului stâng este preferabilă canulării atriului stâng, deoarece asigură o decompresiune eficientă a ventriculului stâng și reduce semnificativ și postsarcina ventriculului drept. Drept urmare, în multe situații este necesară doar asistarea ventriculară stângă. Canulele folosite pentru asistarea circulatorie la copii au un diametru intern de 4, 8, 6 și respectiv 9 mm. Partea exterioară a canulelor este învelită cu Dacron care stimulează formarea țesutului cicatriceal în jurul canulei la locul de ieșire din corp (epigastru), reducând astfel riscul de infecție. Canulele arteriale pentru nou-născuți și sugari au o formă specială la capătul ce urmează să fie inserat în vasul de sânge, evitându-se practic obstrucția parțială a aortei, respectiv a arterei pulmonarei. Fixarea se realizează prin intermediul unei burse și a suturii cu fire separate cu petice a inelului de teflon (atașat capătului canulei) de peretele vascular.

Consola IKUS corespunzătoare sistemului Berlin Heart Excor VAD asigură aerul comprimat care deplasează diafragmul ventriculului artificial în poziție end-sistolică, având drept consecință ejecția sângelui. În diastolă, presiunea negativă creată asigură umplerea ventriculului. Consola are trei compresoare: unul pentru asistarea cordului stâng, unul pentru asistarea cordului drept și unul de rezervă în eventualitatea unei defecțiuni a unui compresor aflat în funcție. În cazul malfuncției unui compressor, unitatea de rezervă preia funcția acestuia în mod automat și fără întârziere. Dacă ambele compresoare aflate în funcție se defectează, unitatea de rezervă poate asigura un debit acceptabil pentru ambele sisteme de asistare (drept, respectiv stâng), cu o frecvență de 90 „bătăi" pe minut. Presiunea maximă pozitivă pe care o poate genera sistemul este de 350 mm Hg, aceasta fiind necesară pentru a învinge rezistența la ejecție reprezentată de canulele cu diametrul mic folosite la nou-născuți, sugari și copii. Presiunea negativă ce poate fi generată este în jur de minus 100 mm Hg. Frecvența pompei poate varia între 30 și 150 bătăi pe minut, iar durata relativă a sistolei este cuprinsă între 20% și 70%. Sistemul poate opera atât ca asistare univentriculară, cât și ca asistare biventriculară. În cazul asistării biventriculare, este posibil un control independent al frecvenței, presiunii sistolice și presiunii diastolice generate de pompă, precum și al duratei sistolei pentru fiecare sistem. Controlul independent al frecvenței în cazul asistării biventriculare este util în cazul recuperării ventriculului drept, situație în care se impune reducerea frecvenței pompei ce asigură suportul ventriculului drept, pentru a se preveni edemul pulmonar.

Primul sistem de tip Berlin Heart a fost implantat în 1990 **[19]**. De atunci, sistemul a căpătat recunoaștere. În comparație cu alte sisteme de asistare a circulației (pompe centrifugale sau ECMO), care au fost implantate la pacienții cu potențial de recuperare rapidă a funcției miocardului (*bridge to recovery*) **[20–23]**, sistemul Berlin Heart Excor VAD permite detubarea, mobilizarea și hrănirea orală a pacienților, ceea ce este extrem de avantajos când se prevede o perioadă de așteptare mai lungă de 3–4 săptămâni **[24–26]**. În plus, necesarul transfuzional la acești pacienți este mult redus, ceea ce scade riscul infecțiilor și al dezvoltării anticorpilor de tip HLA **[27, 28]**.

3. TIMING-UL ŞI CRITERIILE DE IMPLANTARE ALE UNUI SISTEM DE ASISTARE VENTRICULARĂ

În ceea ce priveşte implantarea unui sistem de asistare mecanică a circulaţiei, ea trebuie să aibă loc înainte de instalarea şocului şi cel mai târziu la primele semne ale insuficienţei de organ **[29–33]**. Cu această strategie s-a realizat o îmbunătăţire spectaculoasă a supravieţuirii. Dintre criteriile de implantare a unui sistem de asistare mecanică a circulaţiei amintim: deteriorarea rapidă a circulaţiei, perfuzie periferică critică, acidoză metabolică, index cardiac sub 2,0 L/min/m^2, saturaţia venoasă centrală în oxigen sub 40%, semne de insuficienţă hepatică şi renală, ventilaţie mecanică cu necesar crescut de oxigen, deteriorare severă a funcţiei cardiace evidenţiată ecocardiografic.

Decizia de implantare precoce a unui sistem de asistare mecanică a circulaţiei are o importanţă covârşitoare în cazul pacienţilor cu disfuncţie cardiacă severă post-bypass cardio-pulmonar. Implantarea se impune în acest caz în timpul operaţiei iniţiale, când devine evident faptul că funcţia cardiacă nu poate fi stabilizată postoperator.

La pacienţii cronici aflaţi în stadiul final al bolii cardiace, măsurarea nivelului hormonului natriuretic împreună cu markerii inflamaţiei pot furniza date importante cu privire la timingul implantării sistemului de asistare mecanică a circulaţiei **[34]**.

4. REGIMUL DE ANTICOAGULARE

Regimul de anticoagulare şi monitorizarea acestuia rămân o problemă importantă, în pofida progreselor care s-au realizat în acest domeniu (35–39). Circuitele heparinate nu au rezolvat problema. Se acceptă un nivel de anticoagulare în perioada postoperatorie imediată, estimat prin timpul parţial de tromboplastină activată între 60–80 secunde. Statusul coagulării va fi evaluat cu ajutorul trombelastografiei. Se va determina nivelul de antitrombină III şi se va practica substituţia acesteia dacă nivelul scade sub 70%. După iniţierea terapiei antiplachetare cu aspirină şi dipiridamol, se vor realiza testele de agregare plachetară la interval de o săptămână **[40]**. Anticoagulantele orale administrate la pacienţii externaţi, aflaţi în continuare pe sisteme de asistare mecanică a circulaţiei, vor fi astfel dozate încât INR-ul să se situeze între 3–3,5. În plus, eficienţa anticoagulării va fi monitorizată şi prin inspectarea ventriculelor artificiale care, fiind transparente în cazul sistemelor MEDOS şi respectiv Berlin Heart Excor VAD, permit vizualizarea eventualilor trombi localizaţi cu predilecţie la nivelul sinusurilor Valsalva artificiale. Detectarea trombilor în sistem impune cu necesitate schimbarea de urgenţă a ventriculului artificial, în special când avem de-a face cu un sistem de asistare ventriculară stângă.

Studii recente **[41]** relatează despre utilizarea heparinelor cu greutate moleculară mică, ca mijloc de anticoagulare la pacienţii la care s-a implantat un sistem de asistare ventriculară. În mod tradiţional este utilizată heparina nefracţionată **[42]**. Efectele secundare pot fi devastatoare în cazul apariţiei trombocitopeniei induse de heparină (HIT) **[43]**. Există unele evidenţe că HIT este mai puţin asociată cu uitilizarea heparinelor cu greutate moleculară mică **[44–46]**. Regimul de anticoagulare cu enoxiparină a constat în administrarea unei doze de 0,5 mg/kg subcutan, dozele următoare fiind ajustate pentru a obţine un titru al antifactorului Xa la patru ore de 0,5–1U/ml. Toţi pacienţii din grupul tratat cu enoxiparină au supravieţuit şi nu s-au semnalat sângerări semnificative sau complicaţii tromboembolice. Pacienţii transplantaţi nu au prezentat la nivelul cordului trombusuri şi nici nu a fost necesară schimbarea sistemelor de asistare ca urmare a apariţiei de trombi în sistem. Concluzia autorilor este că enoxiparina pare să fie o alternativă atractivă ca anticoagulant primar pentru pacienţii aflaţi sub asistare ventriculară. Ca potenţiale riscuri sunt citaţi clearance-ul lent plasmatic al drogului şi timpul relativ lung de circulaţie, precum şi posibilitatea unei reacţii încrucişate în caz de HIT. Sunt necesare studii cu eşantioane mai mari de bolnavi pentru a se stabili noi protocoale de anticoagulare, utilizând heparinele cu greutate moleculară mică **[41]**.

5. COMPARAŢIE ECMO – SISTEME DE ASISTARE VENTRICULARĂ

ECMO rămâne în prezent cea mai frecventă formă de asistare mecanică a circulaţiei în populaţia pediatrică, deoarece, spre deosebire de adult, unde insuficienţa ventriculară stângă pură este relativ des întâlnită, la copii este întâlnită în cele mai multe cazuri insuficiența cardio-respiratorie ca urmare a hipoxiei, hipertensiunii pulmonare și insuficienței ventriculare drepte. ECMO este așadar o opțiune terapeutică superioară sistemelor de asistare ventriculară în cazurile în care predomină hipertensiunea pulmonară și hipoxia, în timp ce asistarea ventriculară este indicată în cazurile cu disfuncție ventriculară pură **[47]**. Originea anormală a arterei coronare stângi din artera pulmonară este un exemplu clasic în care asistarea ventriculară este extrem de eficientă **[48]**. Nu trebuie omis faptul că ECMO poate fi instituit prin canulare periferică, în timp ce sistemele de asistare ventriculară implică efectuarea sternotomiei. ECMO poate asigura suport biventricular utilizând doar două canule, în timp ce sistemele de asistare biventriculară necesită inserția a patru canule. Acest ultim aspect are o importanță particulară în cazul nou-născuților, unde spațiul este extrem de limitat și plasarea a patru canule extrem de dificilă. Pe de altă parte, lipsa oxigenatorului în cazul sistemelor de asistare ventriculară reduce traumatismul asupra elementelor figurate ale sângelui, precum și necesitatea pentru o anticoagulare agresivă, ceea ce diminuează necesarul transfuzional, mai ales dacă suportul este instituit imediat în perioada postoperatorie.

Există opinia generală că sistemele de asistare ventriculară sunt superioare ECMO în crearea unui mediu mai apropiat de condițiile fiziologice care să permită recuperarea miocardului ventricular. Studiile experimentale au evidențiat creșterea stressului parietal la nivelul ventriculului pe durata ECMO, în timp ce decompresia directă realizată de sistemele de asistare ventriculară reduce stressul parietal **[49, 50]**. Fără îndoială că ventarea atriului stâng, pe durata ECMO, realizează o decomprimare eficientă a ventriculului stâng, cu o probabilitate asemănătoare în ceea ce privește recuperarea **[51, 52]**. Ventarea atriului stâng se realizează prin canulare directă, când montarea ECMO s-a realizat prin canulare centrală, sau printr-o atrioseptectomie pe cale intervențională, fie în laboratorul de cateterism cardiac, fie la patul bolnavului sub ghidaj ecocardiografic **[53, 54]**.

Pentru a optimiza șansele de recuperare a ventriculului pe durata suportului circulator de tip ECMO, trebuie apreciat efectul ECMO asupra oxigenării miocardului. Sângele oxigenat furnizat de ECMO este introdus prin canula aortică în aorta ascendentă, care însă, în cazul în care există o ejecție ventriculară cuantificabilă, nu va reuși să ajungă în sinusurile Valsalva și, consecutiv, în arterele coronare **[55–57]**. Când coexistă și o afectare pulmonară severă sau dacă ventilația este întreruptă pe durata ECMO, sângele ce ajunge în ventriculul stâng și apoi în aortă este desaturat, el constituind singura sursă pentru perfuzia coronariană cu efect devastator pentru recuperarea funcției ventriculare **[58]**. Cea mai simplă metodă de combatere a acestui fenomen este continuarea ventilației mecanice pe durata ECMO. Cu aceste „mici" modificări în strategia ECMO (ventarea atriului stâng și continuarea ventilației mecanice chiar la parametri reduși), se poate obține recuperarea funcției ventriculare chiar și în caz de afectare miocardică severă **[47, 59]**.

Se pare că rata complicațiilor neurologice este mai mare în cazul utilizării ECMO decât a sistemelor de asistare ventriculară. Acest aspect este desigur îngrijorător și, fără îndoială, multifactorial în cazul nou-născuților aflați în stare critică. Avantajul sistemelor de asistare ventriculară ar consta în acest caz în necesarul mai mic de anticoagulante ce ar reduce riscul complicațiilor neurologice de tip hemoragie intracraniană. Rezultatele pe ansamblu sunt însă încurajatoare, astfel că la copiii cu leziuni cardiace congenitale, după ECMO sau asistare ventriculară, s-au putut demonstra și pe termen lung o supraviețuire favorabilă, stare generală adecvată și funcție cardiacă corespunzătoare **[60]**.

6. ASISTARE VENTRICULARĂ DE TIP *BRIDGE TO TRANSPLANT*

În ciuda progreselor remarcabile înregistrate de chirurgia malformațiilor cardiace, un număr de pacienți continuă să prezinte insuficiență miocardică refractară, singura lor speranță fiind transplantul cradiac. Într-un efort de a menține în viață acești pacienți până când un organ potrivit devine disponibil, trebuie instituit suportul mecanic al circulației. Inițial, primele sisteme folosite au fost de tip nepulsatil, ECMO, respectiv pompele centrifugale **[61, 62]**. Scăderea numărului de donori și prelungirea timpului pe listele de așteptare au scos în evidență dezavantajele acestor sisteme dacă sunt utilizate peste două săptămâni, și anume creșterea riscului de sângerare, de infecție, precum și de apariție a complicațiilor neurologice. În plus, circuitele presupun imobilizarea pacientului.

Urmare a succesului utilizării sistemelor de asistare ventriculară ca *bridge to transplant* în populația adultă, tehnologia a fost introdusă și la populația pediatrică. Primul caz transplantat cu succes după implantarea unui sistem de asistare ventriculară a fost raportat în 1991 **[63]**. Un sistem de asistare ventriculară cu o astfel de destinație trebuie să îndeplinească în mod normal trei obiective: să fie parțial sau complet implantabil, asigurând suportul circulator la pacienții cu insuficiență cardiacă ireversibilă, să îmbunătățească semnificativ hemodinamica , condiție esențială pentru recuperarea funcției unor organe, să permită reabilitarea fizică a pacientului, cu îmbunătățirea semnificativă a stării generale **[64]**. Studiile ce raportează experiența cu sistemele de asistare ventriculară utilizate ca *bridge to transplant* în populația pediatrică au evidențiat o rată de succes cuprinsă între 51%–66%. Complicațiile ce pot surveni sunt în principiu sângerările necesitând reintervenții, infecțiile, emboliile, hemoliza, apariția de trombi în sistem și malfuncția sistemului de asistare ventriculară **[65–68]**.

7. PERSPECTIVE

Există numeroase cercetări în direcția dezvoltării de noi sisteme de asistare mecanică a circulației destinate în special utilizării pe termen lung. Miniaturizarea sistemelor destinate a fi implantate la adult face atractivă folosirea acestora și pentru chirurgia cardiacă pediatrică. În esență, este vorba despre pompe pneumatice cu membrană miniaturizate **[69]**, pompe centrifugale miniaturizate **[70]** și pompe de tip impeller **[71–73]**. Sistemul Jarvik 2000 (Jarvik Research, Inc., New York) este extrem de promițător, deoarece are potențialul de a fi complet implantabil la copii. Constă dintr-o pompă impeller alimentată electric percutan sau de la o baterie implantată. Pompa poate fi implantată în apexul ventriculului stâng fără utilizarea circulației extracorporeale, o proteză vasculară din Dacron făcând legătura cu aorta descendentă.

Implantarea precoce a sistemelor de asistare mecanică a circulației, circuitele heparinate, modificările de design ale canulelor, îmbunătățirea regimului de anticoagulare și de monitorizare a acestuia au condus la creșterea ratei de supraviețuire și de externare a pacienților, în special în grupul de vârstă sub 1 an **[74]**.

OP TIM

ION SOCOTEANU, MARIUS FRÎNCULESCU

BALONUL DE CONTRAPULSAȚIE INTRAAORTIC (BCI)

BCI este un cateter balon plasat în aorta descendentă, cel mai adesea prin artera femurală. Acesta este umflat în timpul diastolei pentru a îmbunătăți hemodinamica sistemică și pentru a crește fluxul sanguin coronarian diastolic (**Fig. 79.1. Op TIM**). Apoi balonul este dezumflat în sistolă, scăzând astfel postsarcina ventriculului stâng (**Fig. 79.2. Op TIM**). BCI influențează favorabil balanța dintre cererea și oferta de oxigen prin două mecanisme:

– augmentarea presiunii aortice diastolice crește perfuzia coronariană și aportul de oxigen;

– reducerea presiunii intraaortice în timpul sistolei facilitează ejecția ventriculară și scade cererea miocardică de oxigen.

Inițial, BCI a fost utilizat pentru managementul pacienților adulți cu șoc cardiogenic. Ulterior, utilizarea a fost extinsă ca suport circulator la pacienții cu insuficiență cardiacă după chirurgie cardiacă.

Prima utilizare a BCI la copii a fost publicată de Pollock și colaboratorii, în 1980. Inițial, rezultatele au fost descurajatoare, dar, odată cu modificarea designului BCI, rezultatele s-au îmbunătățit.

Din păcate BCI la populația pediatrică are numeroase dezavantaje. Copiii cu debit cardiac scăzut au frecvent asociată insuficiență ventriculară dreaptă și probleme pulmonare, necesitând conversia spre dispozitive de asistare biventriculară sau ECMO. Augmentarea hemodinamică a BCI este adesea neadecvată, datorită peretelui aortic compliant la copil. Pot apărea probleme vasculare legate de inserția balonului, datorită diametrului mic al arterei femurale, dar acestea pot fi evitate dacă balonul este inserat prin artera iliacă; o altă opțiune este inserarea BCI direct în aorta descendentă. Poate apărea inteferarea frecvenței cardiace cres-cute a copiilor cu timing-ul balonului. Au fost raportate cazuri la care balonul a ocluzionat artera mezenterică superioară și arterele renale, precum și cazuri la care a apărut ischemie de membre (**Fig. 79.3. Op TIM**).

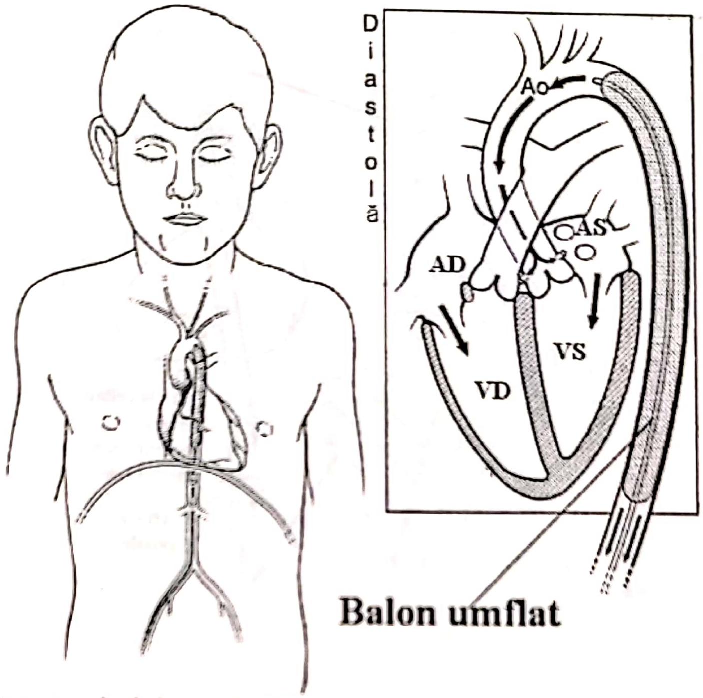

Diastolă
Ao
AS
AD
VS
VD
Balon umflat

Fig. 79.1. Op TIM. Balonul de contrapulsaţie intraaortic (BCI) este un cateter-balon plasat la nivelul aortei toracice, frecvent prin artera femurală. BCI este umflat în timpul diastolei pentru a îmbunătăţi hemodinamica sistemică şi pentru a creşte fluxul sanguin coronarian diastolic (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng)

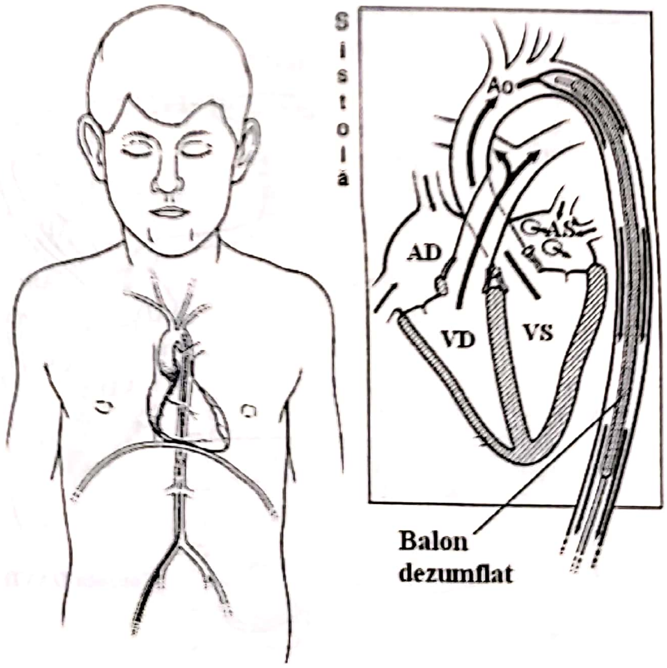

Sistolă
Ao
AD
AS
VD
VS
Balon dezumflat

Fig. 79.2. Op TIM. BCI este dezumflat în timpul sistolei şi scade postsarcina ventriculului stâng (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng)

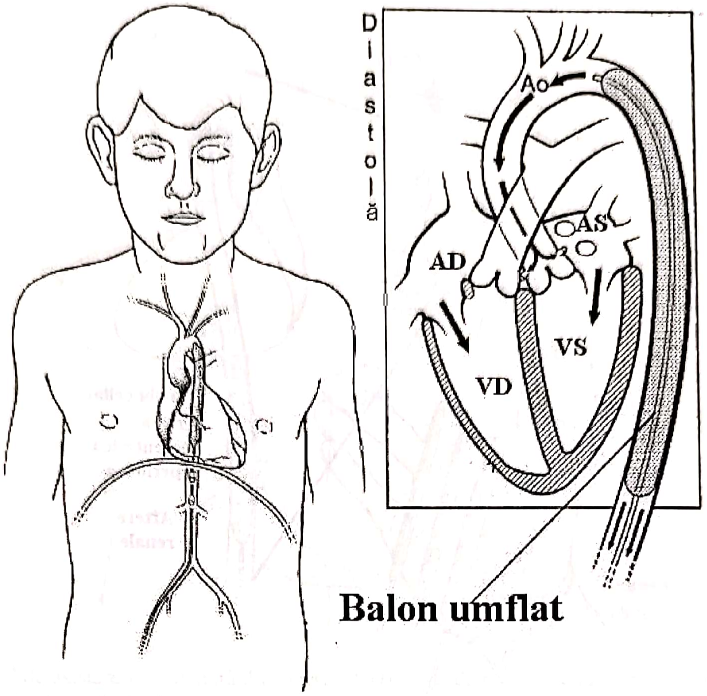

Diastolă
Ao
AS
AD
VS
VD
Balon umflat

Fig. 79.1. Op TIM. Balonul de contrapulsație intraaortic (BCI) este un cateter-balon plasat la nivelul aortei toracice, frecvent prin artera femurală. BCI este umflat în timpul diastolei pentru a îmbunătăți hemodinamica sistemică şi pentru a creşte fluxul sanguin coronarian diastolic (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng)

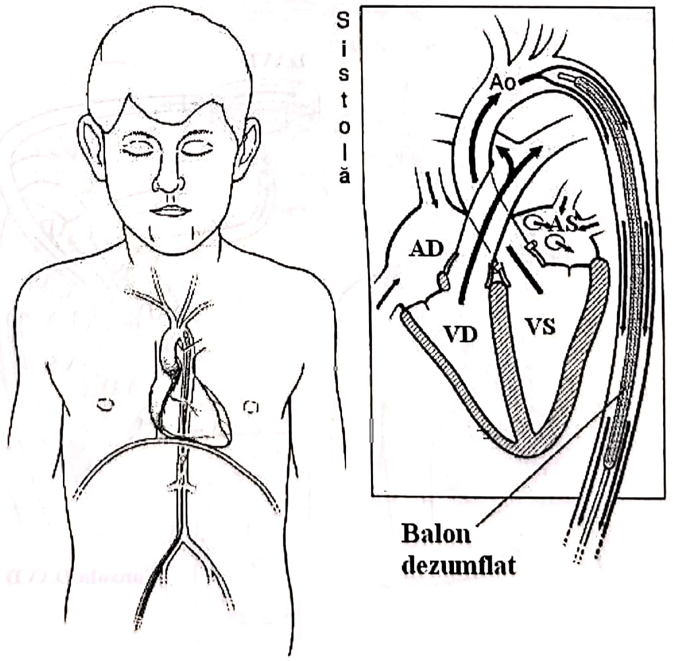

Sistolă
Ao
AD
AS
VD
VS
Balon dezumflat

Fig. 79.2. Op TIM. BCI este dezumflat în timpul sistolei şi scade postsarcina ventriculului stâng (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng)

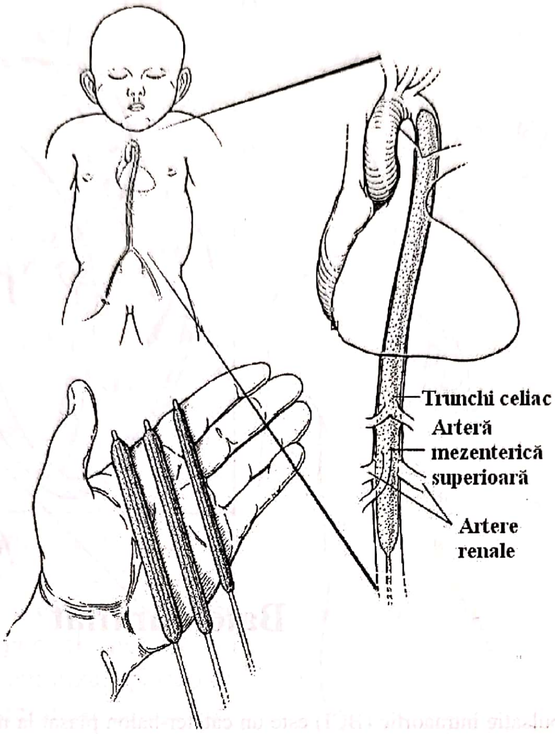

Trunchi celiac
Arteră mezenterică superioară
Artere renale

Fig. 79.3. Op TIM. Au fost create baloane tot mai mici, daorită vârstei tot mai mici a pacienților. Ocazional BCI poate ocluziona trunchiul celiac, artera mezenterică superioară, arterele renale şi poate determina ischemie de membre inferioare

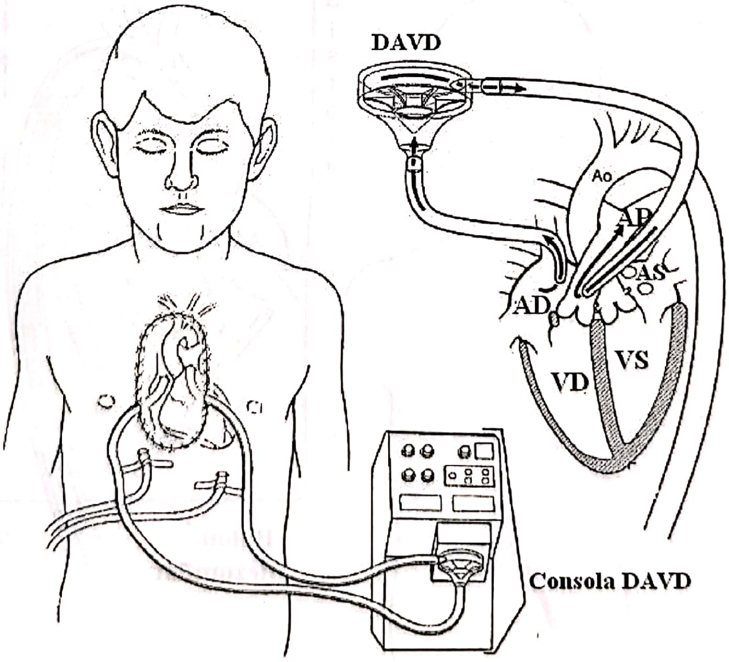

DAVD
Ao
AP
AS
AD
VS
VD
Consola DAVD

Fig. 79.4. Op TIM. Dispozitivul de asistare ventriculară stângă (DAVS) asistă funcția ventriculară stângă pompând sângele din atriul stâng spre aortă (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng; AP = arteră pulmonară)

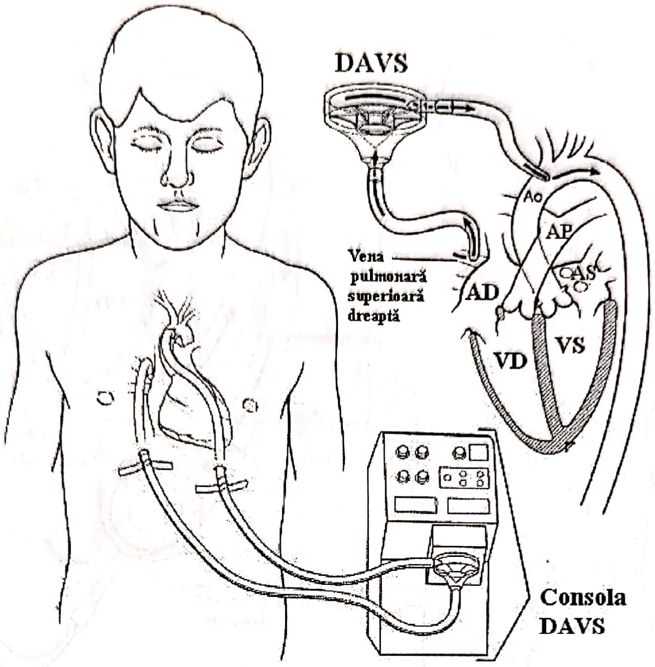

DAVS
Ao
AP
AS
Vena pulmonară superioară dreaptă
AD
VS
VD
Consola DAVS

Fig. 79.5. Op TIM. Dispozitivul de asistare ventriculară dreaptă (DAVD) asistă disfuncția ventriculară dreaptă izolată, pompând sângele din atriul drept spre artera pulmonară. Cazurile de disfuncție izolată de ventricul drept nu sunt frecvente la pacienții pediatrici, dar pot apărea în anumite situații, precum cordul recent transplantat după un timp îndelungat de ischemie (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng; AP = arteră pulmonară).

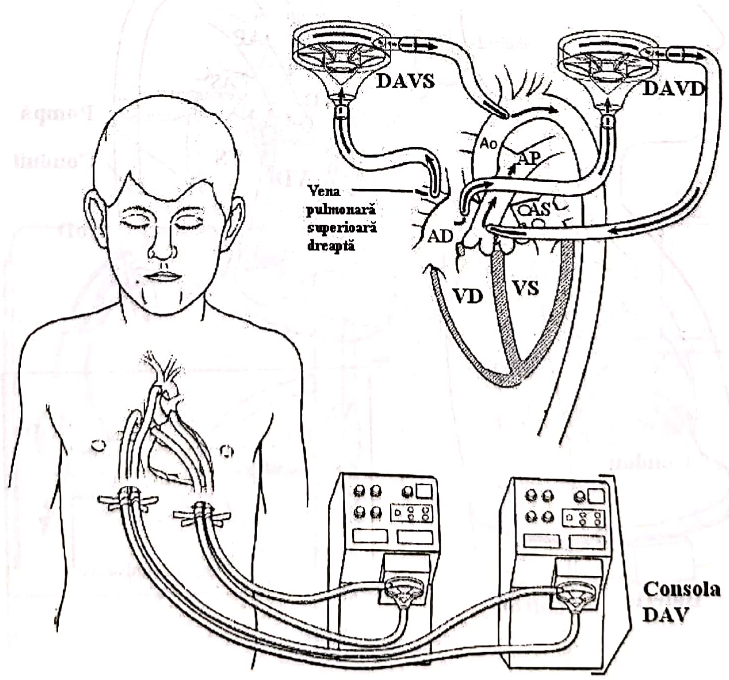

DAVS
DAVD
Ao
AP
Vena pulmonară superioară dreaptă
AS
AD
VD
VS
Consola DAV

Fig. 79.6. Op TIM. Dispozitivul de asistare biventriculară poate fi folosit în cazul disfuncției biventriculare. Această formă de suport poate fi folosită atât ca DAVS, cât și ca DAVD. Disfuncția biventriculară fără disfuncție pulmonară este rară la copiii mici (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng; AP = arteră pulmonară).

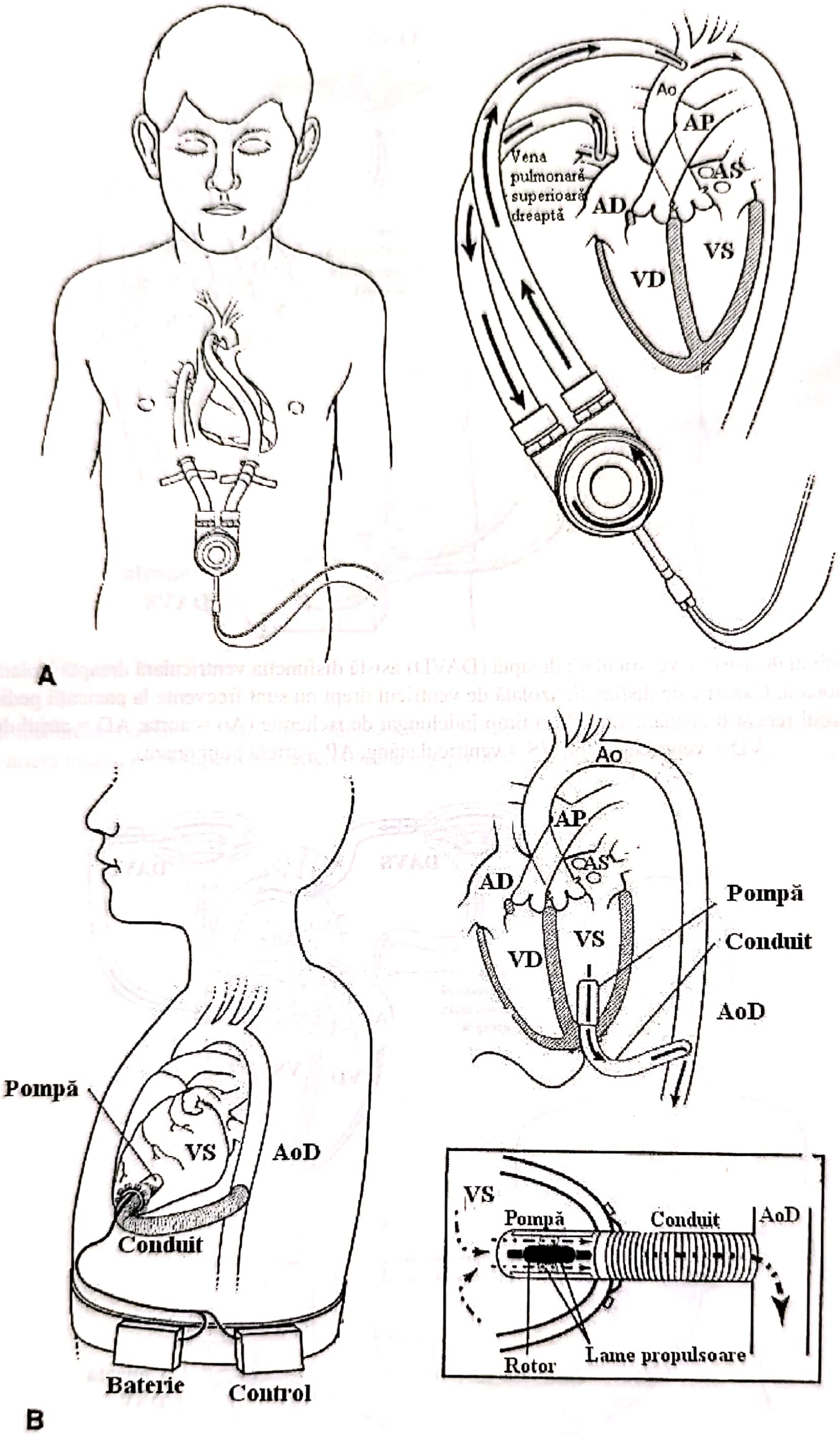

Ao
AP
AS
Vena pulmonară superioară dreaptă
AD
VS
VD
A
Ao
AP
AS
AD
VS
VD
Pompă
Conduit
AoD
Pompă
VS
AoD
Conduit
Baterie
Control
VS
Pompă
Conduit
AoD
Rotor
Lame propulsoare
B

Fig. 79.7. Op TIM. A. Dispozitivul de asistare ventriculară „Berlin Heart” este un dispozitiv paracorporeal B. Jarvik 2000 este o pompă axială intraventriculară care necesită generator electric percutanat sau implanatbil (Ao = aorta; AD = atriul drept; AS = atriul stâng; VD = ventricul drept; VS = ventricul stâng; AP = arteră pulmonară).

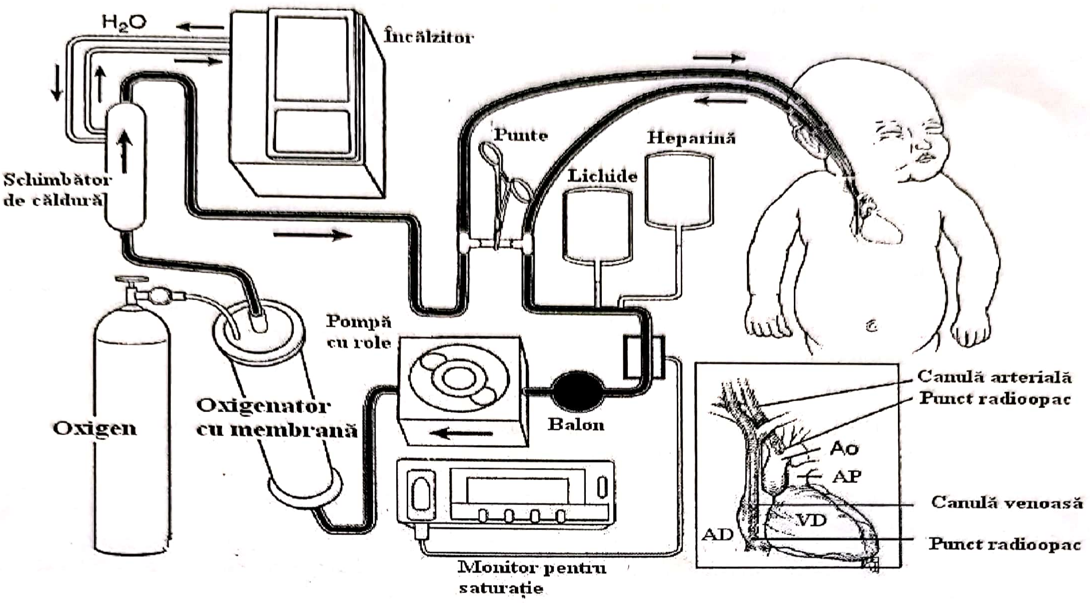

H_2O
Încălzitor
Schimbător de căldură
Punte
Heparină
Lichide
Pompă cu role
Oxigenator cu membrană
Oxigen
Balon
Monitor pentru saturație
Canulă arterială
Punct radioopac
Ao
AP
Canulă venoasă
VD
AD
Punct radioopac

Fig. 79.8. Op TIM. Oxigenatorul extracorporeal cu membrană folosește un bypass veno-arteial cu un oxigenator cu membrană. Această tehnică permite atât suport hemodinamic, cât și pulmonar. În general sistemul oxigenator extracorporeal cu membrană constă dintr-un oxigenator cu membrană de silicon, un schimbător de căldură, un balon și o pompă cu role.

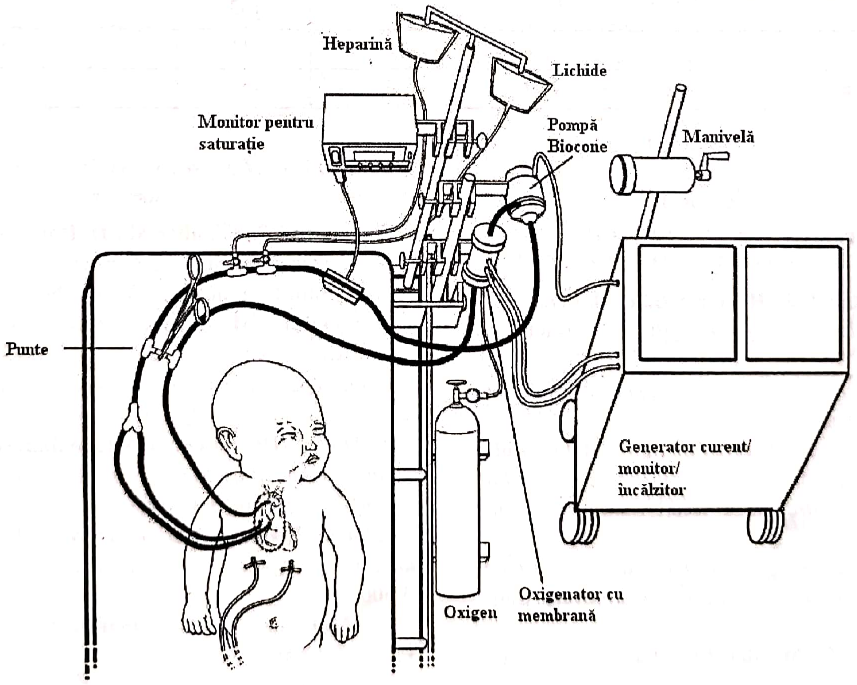

Heparină
Lichide
Monitor pentru saturație
Pompă Biocone
Manivelă
Punte
Generator curent/ monitor/ încălzitor
Oxigen
Oxigenator cu membrană

Fig. 79.9. Op TIM. Acest sistem de suport cardio-pulmonar este format dintr-un circuit preasamblat impregnat cu heparină, cu tubulatură arterială și venoasă de ¼ inch, o pompă centrifugală de tip bio-pompă BP-50, un oxigenator cu membrană Minimax Plus, o sondă Bio-Probe, un dispozitiv pentru saturația de oxigen tip BioTrend și un monitor pentru hematocrit. Un dispozitiv extern Biomedicus și un oxigenator Minimax sunt atașate direct la patul pacientului, unde sistemul poate fi asamblat și pregătit în mai puțin de 5 minute.

Tabelul 79.1 Op TIM. Rezultatele oxigenatorului extracorporeal cu membrană pentru patru grupe majore

Subgrupă	Total pacienți	Supraviețuire suport extracorporeal de menținere a vieții	Supreviețuire de la emitere sau transfer
Insuficiență respiratorie neonatală	15.055	12.907 (86%)	11.807 (78%)
Insuficiență respiratorie pediatrică	1801	1118 (62%)	988 (55%)
Insuficiență cardiacă neonatală și pediatrică	2930	1559 (53%)	1149 (39%)
Isuficiență cardiorespiratorie la adult	779	368 (47%)	335 (43%)
TOTAL	20.565	15.952 (78%)	14.279 (69%)

Tabelul 79.2 Op TIM. Etiologia pentru suportul cu oxigenator extracorporeal cu membrană pentru subgrupul cu insuficiență respiratorie neonatală, în ordinea descendentă a frecvenței

Boală	Timp (ore)	Supraviețuire de la emitere sau transfer
Sindrom de aspirație cu meconiu	128	94
Hernie diafragmatică congenitală	218	54
Hipertensiune pulmonară persistentă a nou-născutului/circulație fetală persistentă	139	79
Sepsă	138	76
Sindrom de detresă respiratorie	133	84
Pneumonie	211	53
Sindrom de leak respirator	158	70

BIBLIOGRAFIE

1. **Thuys C.A., Mullaly R.J., Horton S.B., et al.** *Centrifugal ventricular assist in children under 6 kg.* „Euro J Cardiothorac Surg" 1998;13:130-134.

2. **Karl T.R.** *Extracorporeal circulatory support in infants and children.* „Semin Thorac Cardiovasc Surg" 1994;6:154-160.

3. **Kesler K.A., Pruitt A.L., Turrentine M.W., Heimansohn D.A., Brown J.W.** *Temporary left-sided mechanical cardiac support during acute myocarditis.* „J Heart Lung Transplant" 1994;13:268-270.

4. **Khan A., Gazzaniga A.B.** *Mechanical circulatory assistance in pediatric patients with cardiac failure.* „Cardiovasc Surg" 1996;4:43-49.

5. **Ashton R.C., Oz M.C., Michler R.E., et al.** *Left ventricular assist device options in pediatric patients.* „ASAIO J" 1995; 41:M277-M280.

6. **Chang A.C., Hanley F.L., Weindling S.N., Wernovsky G., Wessel D.L.** *Left heart support with a ventricular assist device in an infant with acute myocarditis.* „Crit Care Med" 1992;20:712-715.

7. **Ferrazzi P., Glauber M., Di Domenico A, et al.** *Assisted circulation for myocardial recovery after repair of congenital heart disease.* „Euro J Cardiothorac Surg" 1991;5:419-424.

8. **Langley S.M., Sheppard S.B., Tsang V.T., Monro J.L., Lamb R.K.** *When is extracorporeal life support worthwhile following repair of congenital heart disease in children?.* „Euro J Cardiothorac Surg" 1998;13:520-525.

9. **Hoerr HR, Kraemer MF, Williams JL, et al.** *In vitro human blood heart assist model: roller versus centrifugal.* „J Extra Corpor Technol" 1987;19:316.

10. **Oku T, Harasaki H, Smith W, et al.** *Hemolysis. A comparative study of four nonpulsatile pumps.* „ASAIO Trans" 1988; 34:500.

11. **McBride L.R., Naunheim K.S., Fiore A.C., Moroney D.A., Swartz M.T.** *Clinical experience with 111 Thoratec ventricular assist devices.* „Ann Thorac Surg" 1999;67:1233-1239.

12. **Korfer R., El-Banayosy A., Arusoglu L., Minami K., Korner M.M., Kizner L., et al.** *Single-center experience with the Thoratec ventricular assist device.* „J Thorac Cardiovasc Surg" 2000;119:596-600.

SUPORTUL RESPIRATOR (ECMO) ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 80

EUGEN SĂNDICĂ

1. CONSIDERAȚII GENERALE
2. UTILIZAREA ECMO LA PACIENȚII CU CARDIOMIOPATII, MIOCARDITE ȘI ARITMII
3. UTILIZAREA ECMO LA PACIENȚII CU FIZIOLOGIE DE TIP VENTRICUL UNIC
4. UTILIZAREA ECMO CA MIJLOC DE RESUSCITARE CARDIO-PULMONARĂ
5. UTILIZAREA ECMO ÎN CAZ DE INSUFICIENȚĂ RESPIRATORIE ȘI SEPSIS
6. TERAPIA ANTICOAGULANTĂ ȘI ECMO
7. ASPECTE PRACTICE ALE UTILIZĂRII ECMO
8. FARMACOCINETICA ÎN ECMO
    8.1. Antibiotice
        8.1.1. Gentamicină
        8.1.2. Vancomicină
    8.2. Antitrombotice
        8.2.1. Heparină
    8.3. Diuretice
    8.4. Medicația cardio-vasculară
        8.4.1. Nitroglicerină
        8.4.2. Amrinonă și milrinonă
    8.5. Medicația SNC
        8.5.1. Morfină
        8.5.2. Fentanyl
        8.5.3. Midazolam
        8.5.4. Propofol
        8.5.5. Fenobarbital
    8.6. Blocante neuromusculare
    8.7. Inhibitori de H_2
        8.7.1. Ranitidină

OPTIM
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. CONSIDERAȚII GENERALE

ECMO (*extracorporeal membrane oxygenation* – oxigenare extracorporeală utilizând un oxigenator cu membrană) a fost utilizat prima dată la nou-născut în 1976 **[1]**, înregistrându-se succese deosebite (supraviețuire peste 80%) în cazul detresei respiratorii acute.

Ulterior, ECMO a fost utilizat la bolnavii cu MCC aflați în insuficiență cardiacă severă preoperator, intraoperator, cât și postoperator (cu fiziologie de tip uni- sau biventricular), la pacienții cu miocardită sau cardiomiopatii, hipertensiune pulmonară, accidente majore în timpul cateterismului cardiac, aritmii maligne.

Colapsul acut cardio-vascular la bolnavii cu malformații cardiace congenitale are un prognostic nefast, cu rată de supraviețuire estimată de 14%–41% **[2–4]**. Măsurile clasice de resuscitare cardio-pulmonară s-au dovedit a avea o eficacitate limitată, motiv pentru care a fost inițiată folosirea ECMO la această categorie de bolnavi. Experiența ulterioară **[5, 6]** a evidențiat că pacienții cu malformații cardiace ce au necesitat instituirea ECMO pentru stop cardiac au o rată de supraviețuire similară celor care au avut ca indicație celelalte condiții patologice menționate anterior.

În principiu, sunt două modalități de instituire a ECMO: veno-venos și veno-arterial. ECMO de tip

inv- 177318

veno-venos asigură numai suportul respirator, în timp ce ECMO veno-arterial asigură atât suportul respirator cât şi pe cel circulator. Marele avantaj al ECMO de tip veno-arterial, comparativ cu celelalte sisteme de asistare mecanică îl constituie faptul că poate furniza suport nu numai bolnavilor cu disfuncție biventriculară, ci şi acelora cu insuficiență respiratorie sau hipertensiune pulmonară asociată.

Durata suportului ECMO tinde să se coreleze cu procentul de supraviețuire al bolnavilor, cel puțin în studiile cu un număr semnificativ de cazuri. A fost raportată astfel o supraviețuire de 56% la pacienții ce au necesitat ECMO mai puțin de 72 de ore comparativ cu doar 36% dintre bolnavii aflați sub support ECMO mai mult de 72 de ore **[7]**. Este puțin probabil să existe supraviețuitori (exceptând transplantul cardiac) printre pacienții ce s-au aflat pe ECMO mai mult de 200 de ore **[8]**, deşi experiența centrelor ce folosesc ECMO nu este superpozabilă **[9]**, dovadă a extraordinarei heterogenități a pacienților ce ajung să necesite ECMO, incidenței diferite a complicațiilor survenite pe durata suportului circulator, strategiei folosite pentru recuperarea/menținerea funcției diferitelor organe (cord, plămân, rinichi), criteriilor şi modalităților de îndepărtare a ECMO.

2. UTILIZAREA ECMO LA PACIENȚII CU CARDIOMIOPATII, MIOCARDITE ŞI ARITMII

La pacienții cu cardiomiopatii, miocardite şi aritmii, utilizarea ECMO ține cont de mai multe considerente. În condiții acute, acesta este suportul mecanic de elecție, dată fiind rapiditatea cu care se poate institui asistarea cardio-respiratorie. În funcție de substratul lezional, vârsta pacientului şi prognostic, după stabilizarea pacientului se pot lua în discuție mai multe variante. La pacienții la care nu se poate monta un sistem de asistare ventriculară (lipsa disponibilității, dimensiuni extrem de reduse ale pacientului), ECMO poate fi utilizat ca suport pentru recuperarea funcției miocardice (*bridge to recovery*) sau ca singura modalitate de a asigura supraviețuirea pacientului aflat pe lista de transplant cardiac (*bridge to transplant*). La pacienții ale căror dimensiuni permit instalarea unui sistem de asistare ventriculară, atitudinea este diferită. În cazul în care pentru recuperare se estimează un timp relativ scurt, de câteva zile, cum este cazul aritmiilor, pacientul poate fi lăsat pe ECMO (*bridge to recovery*). Dacă se prevede un timp de recuperare îndelungat sau incert, iar funcția pulmonară este păstrată, se va implanta un sistem de asistare ventriculară (VAD – *ventricular assist device*) în aşteptarea recuperării funcției cardiace sau a efectuării transplantului cardiac. În acest caz ECMO este utilizat temporar până la implantarea altui sistem de asistare mecanică a circulației, situație denumită în mod curent *bridge to bridge*. Utilizarea ECMO ca *bridge to recovery* sau *bridge to transplant*, deşi dovedit eficientă şi cu rezultate bune la această categorie de bolnavi lipsiți altfel de orice şansă, trebuie să prevină distensia ventriculului stâng, ce are ca răsunet clinic edemul pulmonar. Lipsa de decompresie a ventriculului stâng poate compromite recuperarea acestuia prin menținerea unei ischemii subendocardice. La pacienții la care canularea s-a realizat pe vasele gâtului, situație caracteristică bolnavilor cu miocardită, cardiomiopatii, decompresia ventriculului stâng se poate realiza în laboratorul de cateterism cardiac prin efectuarea unei atrio-septostomii cu balon (manevra Rashkind), cu plasarea sau nu a unui stent la nivelul septului interatrial.

3. UTILIZAREA ECMO LA PACIENȚII CU FIZIOLOGIE DE TIP VENTRICUL UNIC

La pacienții cu fiziologie de tip ventricul unic, utilizarea ECMO, dată fiind complexitatea cazurilor, rămâne grevată de o mortalitate foarte mare **[10–12]**. Drept cauză a acestei mortalități crescute a fost invocat dezechilibrul dintre circulația pulmonară şi cea sistemică, având drept consecințe o perfuzie coronariană suboptimală şi probabilitatea crescută de distensie ventriculară **[13]**. Instituirea precoce a suportului circulator, în sala de operație, după desprinderea de circulația extracorporeală sau în fazele inițiale ale degradării hemodinamice, se asociază cu o scădere semnificativă a mortalității **[13, 14]**. Contrar opiniilor inițiale, pe durata asistării mecanice trebuie folosit un debit crescut pentru compensarea *run-off*-ului în circulația pulmonară, în condițiile în care se menține şuntul deschis, evitându-se astfel tromboza şuntului şi infarctul pulmonary **[14]**.

ECMO nu este un panaceu pentru bolnavii aflați în stare critică, indiferent de etiologia acesteia. ECMO nu asigură supraviețuirea în cazul corecțiilor chirurgicale inadecvate. Recuperarea după operațiile pe cord deschis a pacienților ce necesită suport de tip ECMO este posibilă în cazul leziunilor miocardice secundare unei protecții inadecvate (de tip ischemie, *stunning* miocardic, în orice caz fără compromiterea chirurgicală a circulației coronariene) sau al crizelor de hipertensiune pulmonară. Instituirea precoce a ECMO în sala de operație se asociază cu o mai bună supraviețuire a acestor bolnavi, comparativ cu inițierea suportului cardio-respirator mecanic în unitatea de terapie intensivă **[9]**. Nu toate rapoartele evidențiază rezultate pozitive la pacienții la care a fost necesară implantarea ECMO după operațiile pe cord deschis pentru corecția malformațiilor congenitale **[11]**. În condițiile în care tehnologia ECMO folosită în diferite centre este asemănătoare, discrepanțele în rezultatele raportate au mai probabil ca substrat indicațiile pentru implantarea ECMO, managementul pe durata ECMO, criteriile și strategia de îndepărtare a ECMO, gradul de reversibilitate a leziunilor cardiace sau/și pulmonare pentru care s-a decis instituirea ECMO.

4. UTILIZAREA ECMO CA MIJLOC DE RESUSCITARE CARDIO-PULMONARĂ

Folosirea ECMO ca mijloc de resuscitare cardio-pulmonară la pacienții ce au suferit un stop cardio-respirator în afara unității spitalicești s-a dovedit salutară prin asigurarea rapidă a unui debit cardiac adecvat, normalizarea temperaturii corporeale, evitarea consecințelor negative ale dozelor mari de droguri inotrope și ale fracțiunilor mari de oxigen în aerul inspirat. Statistic, supraviețuirea acestor pacienți se cifrează la 15% **[16]** prin utilizarea metodelor clasice de resuscitare cardio-pulmonară. Utilizarea ECMO ca mijloc de resuscitare la acest grup de pacienți cu risc foarte mare are un impact major asupra supraviețuirii, mărind rata de succes la 44–80% **[17–21]**. Intervalul de timp scurs de la începerea manevrelor de resuscitare cardio-pulmonară până la instituirea ECMO se corelează semnificativ cu rata supraviețuirii: 100% la pacienții cu timp de resuscitare sub 15 minute, res-pectiv 55% dacă manevrele de resuscitare au depășit 42 de minute **[21]**. Și aici există date contradictorii, unii autori **[19]** neidentificând o diferență notabilă între durata compresiunii toracice la supraviețuitori comparativ cu cei decedați. Poate părea la prima vedere ciudat, dar nu trebuie uitat că resuscitările de care vorbim nu au fost făcute în aceleași instituții, iar în cadrul unei instituții, nu de aceeși echipă. Este un fapt care de cele mai multe ori se trece cu vederea, factorul uman fiind cel care stă frecvent la baza reproductibilității mici a rezultatelor și, în consecință, la marea variabilitate a acestora. O experință importantă, incluzând 80 de pacienți la care s-a instituit ECMO în scop de resuscitare, a fost recent raportată **[22]**. Supraviețuire și recuperare neurologică adecvată au fost semnalate în 30% dintre cazuri în condițiile unor resuscitări prelungite, de până la 95 minute. Transplantul cardiac a fost frecvent necesar pentru îndepărtarea cu success a ECMO. Concluzia autorilor este că, în absența unor criterii clare de predicție privind recuperarea postresuscitare, inițierea ECMO se justifică în majoritatea cazurilor, urmând ca deciziile terapeutice ulterioare să fie dependente de evaluarea completă a pacientului și de gradul de reversibilitate a leziunilor consecutive colapsului cardio-respirator. Incidența complicațiilor, în special a celor neurologice și renale, este mare, influențând cel mai mult supraviețuirea. Se asociază cu un prognostic favorabil bolnavii fără leziuni cardiace care să necesite corecție, posibilitatea instituirii rapide a ECMO în timpul manevrelor de resuscitare cardio-pulmonară, precum și canularea vaselor gâtului.

Suportul mecanic circulator a fost folosit după transplantul cardiac sau pulmonar, cel mai frecvent ca modalitate de a susține pacientul în viață până la efectuarea unui nou transplant (*bridge to transplant*), în cazul funcționării necorespunzătoare a organului transplantat. Ulterior s-a constat că acesta este util în unele situații pentru recuperarea funcțională a cordului, respectiv plămânului transplantat (*bridge to recovery*). Într-un raport privind asistarea mecanică posttransplant de tip ECMO la o populație pediatrică, a fost raportată o supraviețuire de 33% **[23]**.

5. UTILIZAREA ECMO ÎN CAZ DE INSUFICIENȚĂ RESPIRATORIE ȘI SEPSIS

Un alt aspect important îl constituie folosirea ECMO în caz de insuficiență respiratorie și sepsis. De regulă se utilizează ECMO de tip veno-venos, în timp ce la bolnavii instabili hemodinamic se instituie ECMO veno-arterial. Rezultatele sunt net superioare în cazul nou-născuţilor, cu o supravieţuire de peste 90% în cazul aspiraţiei de meconiu, respectiv în jur de 80% pentru celelalte indicaţii la această categorie de vârstă **[24]**. Pentru populaţia pediatrică, rata de supravieţuire după implantarea ECMO pentru suport respirator este în jur de 60%, cele mai bune rezultate fiind în grupul pacienţilor cu pneumonie de aspiraţie. În parte, această diferenţă în ceea ce priveşte supravieţuirea pare să fie corelată cu afecţiunea de bază. La nou-născuţi, insuficienţa respiratorie este cel mai adesea rezultatul unor perturbări fiziologice, ca de exemplu persistenţa hipertensiunii pulmonare sau persistenţa circulaţiei de tip fetal. Ambele entităţi patologice sunt frecvent reversibile graţie timpului câştigat sub suport ECMO. La populaţia pediatrică, unde insuficienţa respiratorie este de regulă consecinţa unei pneumonii virale sau bacteriene, reversibilitatea completă a acesteia este mai puţin probabilă. O observaţie interesantă o constituie faptul că rata de supravieţuire sub ECMO scade proporţional cu vârsta în interiorul populaţiei pediatrice **[25]**.

Informaţiile referitoare la folosirea ECMO la pacienţii cu sepsis sistemic în cadrul populaţiei pediatrice sunt foarte limitate **[26–28]**. La o rată a supravieţuirii de 56%, se poate concluziona însă că şocul septic nu constituie o contraindicaţie pentru instituirea ECMO la această categorie critică de bolnavi.

În ceea ce priveşte nou-născuţii, există unele date contradictorii: de la o mortalitate de 100% **[29]**, în caz de pneumonie cu streptococ de grup B, la o supravieţuire de 87%, **[30]** într-un alt grup de pacienţi cu acelaşi tip de sepsis. Într-o altă analiză implicând datele ELSO (Extracorporeal Life Support Organization) **[31]**, nou-născuţii cu sepsis la care s-a instituit ECMO au avut o rată de supravieţuire egală cu a celor fără sepsis, care au necesitat support respirator de acelaşi tip. Trebuie specificat însă că rata complicaţiilor neurologice, renale şi metabolice a fost mult mai mare în cadrul primei categorii.

S-au emis diferite teorii legate de posibilul efect nefavorabil al ECMO în prezenţa sepsisului, în condiţiile în care procesul inflamator este deja iniţiat. Este ştiut faptul că suportul mecanic circulator prelungit are drept urmare o creştere a nivelului CD 11b **[32, 33]**, scăderea numărului de neutrofile **[34]**, creşterea nivelului elastazei şi lactoferinei de la nivelul neutrofilului **[32, 34]**, creşterea nivelurilor plasmatice ale fracţiunilor de complement C3a, C5b-9, precum şi ale interleukinei 8 **[33, 35]**. Aceste modificări sugerează că activarea răspunsului inflamator la nivelul organismului-gazdă poate fi accelerată de instituirea ECMO şi, în acelaşi timp, poate fi afectată capacitatea organismului de a lupta împotriva infecţiei. Alte studii au arătat că, dimpotrivă, activitatea fagocitară a neutrofilelor nu a fost semnificativ alterată la 5 zile de la instituirea ECMO **[36]**.

Ce se poate spune însă cu un important grad de certitudine este că frecvenţa complicaţiilor a fost mai mare la pacienţii septici. Convulsiile şi alte complicaţii neurologice observate cu o incidenţă crescută nu au fost corelate cu hemoragii intracraniene sau infarcte cerebrale decelabile de investigaţiile imagistice, deşi nu poate fi exclusă originea ischemică (hipoperfuzie) sau microembolică a acestora. Vârsta crescută în cadrul populaţiei pediatrice se corelează cu un risc mai mare de hemoragii gastro-intestinale, insuficienţă renală şi aritmii cardiace. Cu toate acestea, sepsisul nu ar trebui considerat o contraindicaţie absolută pentru instituirea ECMO **[37]**.

6. TERAPIA ANTICOAGULANTĂ ŞI ECMO

ECMO a fost utilizat pe scară largă în populaţia pediatrică pentru o mare varietate de indicaţii, ce se pot împărţi în principiu în două grupe: insuficienţă respiratorie şi boli cardiace. Progresele tehnice ce au dus la standardizarea în mare măsură a circuitelor, a căilor de acces pentru diferite tipuri de indicaţii, nu au fost acompaniate în egală măsură de progrese semnificative în ceea ce priveşte regimul de anticoagulare. Anticoagulantul ideal, care să evite complicaţiile tromboembolice şi hemoragice, să fie uşor titrabil şi uşor de antagonizat, nu a fost încă descoperit.

Heparina nefracţionată rămâne cel mai utilizat anticoagulant. Timpul scurt de acţiune şi faptul că acţiunea ei poate fi antagonizată prin administrarea de protamină sunt proprietăţi importante, dar anticoagularea indusă de heparină nu este uşor de monitorizat în mod adecvat. Starea de anticoagulare este exprimată de regulă prin timpul de coagulare activat (*activated coagulation time* – ACT), metodă iniţiată în 1966 **[38]**. Acest test continuă să fie şi în present cel ami utilizat în cadrul programelor ECMO **[39]**, deşi nu există un consens în ceea ce priveşte tipul de heparină, folosit, frecvenţa de testare a ACT, protocoalele de urmat în caz de valori anormale ale ACT. Unele programe folosesc o doză minimă de heparină, indifferent de nivelul ACT, altele urmăresc menţinerea ACT în anumite limite, altele întrerup uneori administrarea heparinei pentru variate motive, şi aceasta în ciuda faptului că studii precedente au sugerat că menţinerea ACT între 180-220 secunde asigură o anticoagulare adecvată pe durata suportului circulator **[40]**.

Regimul de anticoagulare necesar la nou-născuţi, ca de altfel şi în populaţia pediatrică, diferă de cel întâlnit la adulţi. Studiile iniţiale privind anticoagularea la nou-născuţii aflaţi sub support ECMO, cu valori reduse ale ACT, au fost fără îndoială suboptimale **[41]**. Acest lucru poate fi consecinţa a numeroşi factori care afectează fiziologia normală a pacientului aflat sub suport circulator, incluzând activarea sistemului fibrinolitic, a răspunsului inflamator sistemic, a factorilor de coagulare, a căii intrinseci a coagulării, precum şi activarea plachetelor cu aderarea lor la componentele circuitului. Starea sistemului hemostatic depinde în plus de vârsta gestaţională, vârsta actuală, disfuncţia de organ, necesitatea unei inteventii chirurgicale la pacientul aflat deja pe ECMO.

Hemoragiile datorate în mare parte heparinei reprezintă principala cauză de mortalitate şi morbiditate la pacienţii aflaţi sub suport circulator de tip ECMO. Controlul dificil al ACT, alterarea semnificativă a numărului trombocitelor sau combinaţia acestora au fost raportate în cazul hemoragiilor intracraniene, asociate cu decesul pacienţilor la care a fost instituit ECMO **[42]**. Pe de altă parte însă, niveluri relativ crescute de anticoagulare sunt necesare pentru minimizarea efectelor potenţial devastatoare ale tromboembolilor asociate cu ECMO. Anticoagularea inadecvată are drept urmare formarea trombusurilor în interiorul circuitului, ceea ce atrage după sine necesitatea schimbării acestora.

În afară de concentraţia heparinei, pot fi identificaţi o serie de alţi factori ce influenţează nivelul ACT. Aceştia pot fi grupaţi în factori dependenţi de pacient şi factori tehnici. Factorii dependenţi de pacient sunt reprezentaţi de numărul de trombocite, valoarea fibrinogenului, produşii de degradare ai fibrinei, hematocrit, concentraţia de antitrombină III **[43, 44]**. Hemodiluţia şi nivelul dependent de vârstă al fibrinogenului afectează eficacitatea heparinei **[45]**. Factorii tehnici ce pot influenţa valoarea ACT sunt tipul analizorului folosit **[46]**, nerepetarea investigaţiei **[47]**, diferenţa sânge venos-sânge arterial **[48]**, volumul redus al probei **[49]**, temperatura şi mometul investigaţiei **[50]**.

Este cunoscut faptul că ***determinarea*** valorii ACT diferă în funcţie de tipul analizorului folosit (HemoTec, Hemochron, Hemochron Jr) **[51–53]**, motiv pentru care determinările repetate trebuie raportate la acelaşi tip de analizor. Nu trebuie uitat că hipotermia creşte semnificativ durata ACT **[54]**, în timp ce hipertermia induce o reducere marcată a ACT **[45]**. Determinarea ACT trebuie efectuată imediat după obţinerea eşantionului de sânge. Acest lucru este cu atât mai important cu cât sunt nenumărate situaţiile care pot duce la apariţia de întârzieri.

Din cele descrise mai sus rezultă limpede că dependenţa ACT de atâtea variabile face ca această determinare să nu fie modul ideal de monitorizare a anticoagulării induse de heparină. Printre măsurile de precauţie pentru obţinerea unor rezultate cât mai apropiate de realitate se numără repetarea determinării, folosirea aceluiaşi tip de analizor, recoltarea unui volum de sânge suficient, optimizarea temperaturii. În plus, se mai pot lua în considerare teste funcţionale precum aPTT, anti-Xa, trombelestografia, metodele de titrare heparina/portamina (Hepcon, Medtronic Perfusion Systems, Minneapolis, MN) sau teste nefuncţionale, ca de exemplu determinarea directă a nivelului heparinei serice. Nu în ultimul rând este important ca fiecare laborator să identifice limitele intervalului de normalitate în raport cu reactivii folosiţi.

Trombelastografia (Haemoscope Corp, Niles IL) oferă posibilitatea monitorizării funcţiei plachetare, factorilor de coagulare, precum şi a fibrinolizei. În situaţia utilizării ECMO la nou-născuţi, heparina nu este singura responsabilă de tulburările induse în coagulare **[55]**, motiv pentru care trombelastografia permite o mai mare acurateţe în evaluarea efectelor fiziologice ale anticoagulării **[56]**. Utilizarea trombelastografiei cu factor tisular şi kaolin asigură monitorizarea mai rapidă şi cu mai mare acurateţe a anticoagulării induse de heparină **[57]**.

Un alt sistem dezvoltat pentru managementul anticoagulării induse de heparină este cel bazat pe determinarea concentraţiei de heparină (Hepcon HMS). La pacienţii monitorizaţi în acest fel s-au constatat niveluri mai ridicate ale heparinei serice, reducerea semnificativă a generării de trombină, D-dimeri şi de elastază provenită din neutrofile şi tendinţa scăderii concentraţiilor pentru beta-tromboglobulină, C5b-9 şi selectina P solubilă. Nu s-au evidenţiat diferenţe notabile în ceea ce priveşte numărul de trombocite, stimularea agregării plachetare induse de ADP, nivelul de antitrombină III, fibrină solubilă, factor XIIa **[58]**. Este posibil ca acest sistem să poată asigura un nivel mai adecvat al heparinei pe durata folosirii ECMO la populaţia pediatrică **[59]**.

Heparinele cu greutate moleculară mică, deşi introduse în laboratorul de cateterism cardiac **[60]**, nu şi-au găsit încă locul în anticoagularea necesară sistemelor de asistare circulatorie. Inhibitorii direcţi de trombină de tip argatroban, hirudin şi analogi, utilizaţi la pacienţii cu intoleranţă la heparină, s-au dovedit eficienţi ca mijloc de anticoagulare pe durata suportului de tip ECMO **[61–63]**, dar eficacitatea şi siguranţa anticoagulării în caz de asistare mecanică prelungită urmează a fi dovedite.

7. ASPECTE PRACTICE ALE UTILIZĂRII ECMO

Sistemul ECMO include o pompă de tip centrifugal, un oxigenator, un schimbător de căldură şi un circuit în care poate fi introdus şi un dispozitiv de hemofiltrare. Utilizăm sistemul Levitronix CentriMag, care este relativ simplu din punctul de vedere al consolei, şi produce un grad foarte mic de hemoliză. Un şunt între linia arterială şi cea venoasă (deşi util pentru recirculare în timpul scăderii debitului pentru prevenirea colmatării oxigenatorului pe durată sevrării) poate fi sediul unei tromboze, dacă a fost închis o perioadă lungă. De aceea am preferat să instituim acest şunt imediat înaintea sevrării. Canulele folosite depind de modul de implantare, prin acces periferic sau central. În cazul în care se foloseşte abordul periferic pentru instituirea ECMO de tip veno-arterial, sunt canulate vasele gâtului, artera carotidă comună şi vena jugulară internă, de preferinţă de partea dreaptă, important mai ales pentru canula venoasă ce are mai mari şanse să fie poziţionată la nivelul atriului drept şi să asigure în acest fel un mai bun retur venos şi, în consecinţă, posibilitatea unui debit mai mare. La copiii mai mari se canulează vena, respectiv artera femurală comună. Am folosit pentru abordul periferic canule de tip Biomedicus.

Dacă abordul este central, se canulează aorta ascendentă tot cu o canulă de tip Biomedicus, iar canularea atriului drept am realizat-o cu o canulă venoasă unică, angulată în „L”, de dimensiuni adecvate, pentru a asigura un debit corespunzător. Ca un avantaj, trebuie menţionată posibilitatea de a decomprima cordul stâng folosind un cateter introdus în atriul stâng şi conectat la returul venos sistemic. În cazul în care instituirea ECMO se impune ca urmare a imposibilităţii desprinderii de circulaţia extracorporeală, se conectează bolnavul la circuitul ECMO după cum urmează: se folosesc aceleaşi canule, arterială, respectiv venoasă dacă s-a utilizat o canulă unică pentru returul venos. Dacă pe durata intervenţiei chirurgicale s-au folosit două canule venoase, se va introduce o singură canulă de dimensiuni adecvate în atriul drept ce va fi conectată la circuitul ECMO, iar celelalte două canule venoase vor fi îndepărtate. În cazul abordului central, toracele rămâne de regulă deschis, canulele fiind fixate cel mai adesea la piele sau la marginea sternului. Am folosit pericard equin pentru închiderea plăgii. Nu am avut infecţii de tip mediastinită.

Se monitorizează continuu (fiind afişate pe un ecran ataşat consolei) pH-ul arterial şi venos, saturaţia arterială şi venoasă în oxigen, pO_2 şi pCO_2 în sângele arterial şi venos, hemoglobina, potasiul, temperatura.

Pe durata folosirii ECMO, riscul emboliei gazoase este relativ mic. Pot apărea micro-, respectiv macroembolii, deoarece există riscul formării trombilor în sistem, motiv pentru care coagularea va fi atent monitorizată prin intermediul timpului de coagulare activat (ACT), valorile ţintă situându-se între 180–200 secunde, sub administrare continuă de heparină pe injectomat. Apariţia trombilor, detectabili la nivelul oxigenatorului sau la nivelul pompei centrifugale, impune înlocuirea de urgenţă a acestora. De aceea este extrem de importantă urmărirea continuă de către asistentă în cadrul îngrijirii curente a pacientului. În cazul sângerărilor, se obţine de urgenţă o coagulogramă completă. Se va avea în vedere ca numărul trombocitelor să nu scadă sub 100.000/ml, fibrinogenul să fie peste 100 mg%, iar INR să nu depăşească 2,5.

Din punctul de vedere al debitului ce trebuie asigurat, acesta depinde în mare măsură de gradul disfuncţiei miocardice, dar este influenţat în acelaşi timp şi de o serie de alţi factori, cum ar fi poziţionarea canulelor, volemia pacientului, prezenţa şuntului sistemico-pulmonar sau a fiziologiei de tip ventricul unic. Se va avea în vedere asigurarea unei presiuni arteriale medii adecvate caracteristicilor pacientului.

Deşi ideal este ca pe durata asistării mecanice să nu fie folosite substanţele inotrope şi/sau vasopresoare, în multe cazuri utilizarea acestora are efecte benefice prin evitarea destinderii exagerate a cordului şi menţinerea valorilor presiunii arteriale în limitele dorite.

O problemă specială poate să o ridice hemoliza accentuată, care trebuie monitorizată prin intermediul hemoglobinei libere din sânge. Una dintre cauze poate să o constituie mărimea inadecvată a canulelor (acestea sunt prea mici), dar nu rareori simpla înlocuire a pompei centrifuge a rezolvat problema.

În ceea ce priveşte bolnavii cu malformaţii complexe cardio-vasculare de tip ventricul unic sau cu circulaţie pulmonară dependentă de prezenţa unui şunt creat chirurgical, asistarea mecanică a circulaţiei cu ajutorul ECMO este de preferat să fie realizată cu şuntul deschis, având permanent în atenţie menţinerea unei balanţe corespunzătoare între debitul sistemic şi cel pulmonar, prin utilizarea adecvată a ventilaţiei mecanice şi administrarea judicioasă a drogurilor vasodilatatoare şi/sau inotrope. De regulă, în prezenţa unui şunt deschis sistemico-pulmonar, este necesar un debit mai mare decât cel calculat pentru conducerea ECMO.

Determinarea repetată a lactatului seric, a deficitului acido-bazic şi a saturaţiei venoase în oxigen permite evaluarea eficacităţii suportului circulator sub aspectul menţinerii unui debit cardiac corespunzător. Se va evita scăderea presiunii venoase centrale sub 5 mm Hg pentru a se asigura un retur venos eficient. Hipertensiunea va fi agresiv combătută prin vasodilatatoare intravenoase de tip nitroprusiat de sodiu şi nu prin reducerea debitului. Scăderea postsarcinii are efecte benefice asupra recuperării funcţiei miocardice, alături de o decomprimare corespunzătoare a acesteia. Hipertermia poate fi eficient combătută prin răcirea activă în sistem cu ajutorul schimbătorului de căldură. Bilanţul lichidian va fi echilibrat prin monitorizarea cu atenţie a funcţiei renale. Dacă aceasta este conservată, se vor folosi diuretice pentru asigurarea unui echilibru lichidian. În caz contrar, se va institui ultrafiltrarea prin hemofiltru integrat în circuitul ECMO.

La pacienţii cu fiziologie de tip biventricular, ventilaţia mecanică se continuă în paralel cu ECMO, FiO_2 fiind meţinut pe durata suportului circulator la 21–40%. Presiunea în căile aeriene nu va depăşi 30 cm H_20, PEEP 8–12 cm H_20, iar frecvenţa 10–15 respiraţii pe minut.

Pacienţii primesc nutriţie enterală sau parenterală, precum şi profilaxie antibiotică.

În cazul în care pacientul poate fi sevrat de ECMO ca urmare a reversibilităţii leziunilor miocardice, se optimizează suportul inotrop şi ventilaţia mecanică, iar debitul este redus lent, uneori pe durata a 24–48 ore. Dacă hemodinamic pacientul este stabil, parametrii ventilatori sunt în limite corespunzătoare şi nu sunt semne de debit cardiac scăzut după oprirea ECMO, se îndepărtează canulele, iar în cazul în care toracele a fost deschis, se poate amâna cu o zi închiderea acestuia. Această atitudine are ca avantaj major reinstituirea cu relativă uşurinţă a ECMO în caz de necesitate.

Principalele complicaţii ce pot surveni pe durata folosirii ECMO sunt sângerările de cauză medicală sau chirurgicală, complicaţiile neurologice de tip hemoragie sau infarct cerebral (acestea din urmă consecinţa evenimentelor tromboembolice), infecţiile, colmatarea oxigenatorului sau apariţia trombilor în interiorul circuitului.

Responsabilitatea asigurării funcţionării tehnice corespunzătoare a ECMO revine perfuzionistului, iar parametrii suportului circulator sunt stabiliţi în colaborare de chirurgul cardiac şi de intensivist.

8. FARMACOCINETICA ÎN ECMO

(CĂTĂLIN CÎRSTOVEANU)

În ultimele două decenii folosirea prelungită a oxigenării extracorporeale (ECMO) în populaţia pediatrică şi în particular la nou-născut a devenit o obişnuinţă. Prin natura sa, ECMO se foloseşte la tratamentul copiilor în stare critică, care deja primesc suport farmacologic maximal cu agenţi vasoactivi pentru menţinerea circulatiei sistemice. Doze crescute de sedativ şi miorelaxante musculare sunt adjuvanţi comuni în tratamentul unui pacient cu ECMO. Riscul crescut de infecţie necesită folosirea profilactică sau terapeutică de antibiotice, iar diureticele sunt frecvent folosite pentru menţinerea echilibrului hidric. Spre deosebire de majoritatea pacienţilor din secţiile de terapie intensivă, folosirea cu succes a ECMO necesită anticoagulare cu heparină.

Acest capitol îşi propune să treacă în revistă mecanismele principale prin care ECMO poate modifica clearance-ul medicamentelor şi sumarizează informaţiile cu privire la cele mai frecvent folosite medicamente. Timpul de înjumătăţire a unui medicament depinde de volumul său de distribuție și de clearance, ambele putând fi modificate semnificativ în timpul ECMO. Volumul de distribuție leagă cantitatea de medicament din organism de concentrația serică sau plasmatică a acestuia. ECMO modifică volumul de distribuție a medicamentului prin mai multe mecanisme. Cel mai evident este modificarea volumului extracelular dat de circuitul ECMO. Volumul circuitului de oxigenare extracorporeală este în mod obișnuit între 200–400 ml, astfel volumul circulant al unui sugar (80–85 ml/kg) este dublat rapid. Importanța acestui efect este mai mare în cazul unui medicament cu volum mic de distribuție față de un altul cu volum de distribuție mare. Sângerarea necesită de obicei transfuzii multiple de masă eritrocitară, trombocitară și plasmă. Pierderea de fluide din compartimentul intravascular necesită bolusuri repetate pentru menținerea fluxului adecvat al circuitului. S-a observat o creștere cu 30% a masei corporale a copilului cu insuficiență respiratorie tratat cu ECMO.

Soluția pentru priming și multiplele transfuzii diluează proteinele plasmatice, ducând la scăderea legării medicamentului și creșterea concentrației libere și, în consecință la o aparentă scădere a volumului de distribuție. Creșterea fracției libere a medicamentului duce totuși la o redistribuție tisulară care aparent poate crește volumul de distribuție. Alte efecte asupra proteinelor plasmatice includ legarea acestora de heparină și denaturarea la trecerea prin membrana oxigenatorului. Mai important, structura chimică a tubulaturii și oxigenatorului (PVC sau silicon) poate lega proteinele plasmatice, ducând la creșterea volumului de distribuție. Acest efect se modifică în timp, pentru că situsurile de legare se saturează. În plus, oxigenatorul, datorită suprafeței mari, poate modifica concentrația serică a medicamentului și volumul aparent de distribuție. Oxigenatorul din silicon are o afinitate crescută pentru medicamentele lipofile. Dagan și colaboratorii au examinat concentrațiile pre- și postoxigenator ale diferitelor medicamente într-un model *in vitro* folosind atât circuite noi, cât și circuite folosite. Când s-a examinat pierderea medicamentelor în circuitele noi, o scădere importantă a concentrației s-a observat după trecerea prin oxigenator. Astfel, fenitonina scade cu 43%, vancomicina și morfina cu 36%, fenobarbitalul cu 17%, gentamicina cu 10%. În circuitele care au fost folosite la un pacient pentru cinci zile, pierderea a fost mult mai mică, de exemplu morfina a scăzut cu 16%, vancomicina cu 11%, fenobarbitalul cu 6%, posibil datorită saturării situsurilor de legare a circuitului folosit câteva zile. Într-un studiu similar care a folosit sedative, s-a observat o pierdere de medicament mai importantă folosind un circuit cu apă distilată în loc de sânge, ceea ce scade legarea de proteinele plasmatice și crește pierderea în circuit : astfel concentrația diazepamului a scăzut cu 88%, a midazolamului cu 68% și lorazepamului cu 40%. Propofolul, datorită naturii sale lipofile, a scăzut cu 98%. Pretratarea cu albumină crește pierderea medicamentului în tubulatura din PVC, dar scade semnificativ legarea la oxigenatorul din silicon. Doar lorazepamul rămâne la concentrațiile așteptate. Prezența medicamentului în tubulatură și membrană a fost demonstrată prin cromatografie lichidă de înaltă performanță (HPLC), dar autorii nu au studiat posibila eliberare a medicamentului înapoi în pacient. Aceste observații sugerează că medicul trebuie să fie conștient de consecințele administrării medicației direct în circuit versus pacient. Când medicamentele sunt administrate direct în circuit, pot fi observate consecințe diferite dacă medicamentul este administrat înainte sau după oxigenator și în funcție de tipul folosit. Coeficientul de partiție este deosebit de important în determinarea cantității de medicament pierdut în circuit. De asemenea, poate exista un amestec incomplet al medicamentului în circuit.

Clearance-ul sau rata de eliminare a medicamentelor este modificată în ECMO. Similar volumului de distribuție, clearance-ul medicației este afectat în gradul în care ECMO modifică fracția de medicament liber și legat. Medicamentele sunt în general epurate pe cale hepatică sau renală, dar pot fi eliminate pulmonar sau la nivelul altor organe. Clearance-ul este strâns legat de cantitatea de medicament prezentă la nivelul acestor organe, adică de fluxul sangvin la acest nivel, volumul de distribuție, fracția liberă sau legată a medicamentului.

ECMO poate duce la alterarea pefuziei tisulare prin lipsa efectului de pompă, ECMO veno-arterial. Lipsa fluxului sangvin pulsatil duce la creșterea rezistenței vasculare periferice, scăderea fluxului capilar și a celui limfatic. Răspunsul renal este alterat în absența pulsatilității, ducând la scăderea filtrării glomerulare și activarea sistemului renină-angiotensină. Scăderea fluxului sangvin hepatic influenţează eliminarea medicamentelor metabolizate pe această cale. Scăderea fluxului capilar şi scăderea fluxului sangvin la nivelul muscular, al ţesutului adipos, tegumentului, precum şi la nivel hepato-renal duce la scăderea volumului de distribuţie şi a clearance-ului medicaţiei prin modificarea timpului de înjumătăţire. De asemenea, pot exista modificări ale perfuziei tisulare date de boala de bază. Dacă folosim hipotermia pentru protecţie cerebrală în timpul ECMO, vor exista modificări şi mai importante ale perfuziei tisulare şi ale funcţiilor enzimatice. În ECMO veno-arterial, flux pulsatil există doar la nivelul arterelor bronşice, aceasta modificând semnificativ legarea şi eliminarea medicamentelor cu distribuţie şi metabolizare la acest nivel. În continuare vor fi analizate efectele ECMO asupra câtorva medicamente folosite în mod curent în terapia ECMO.

8.1. Antibiotice

8.1.1. Gentamicină. Efectele ECMO asupra farmacocineticii sale au fost intens studiate.

În 1989, Southgate şi colaboratorii, în primul studiu prospectiv, au arătat că timpul de înjumătăţire a gentamicinei este aproape dublat în timpul ECMO; ei au recomandat iniţierea terapiei de administrare la 18 ore şi dozarea consecutivă a nivelului seric pentru ajustarea în continuare a terapiei. Alţii au observat o creştere a volumului de distribuţie şi scădere a ratei de clearance în timpul ECMO, comparativ cu aceeaşi pacienţi după încetarea ECMO. Un studiu retrospectiv a confirmat creşterea volumului de distribuţie şi scăderea timpului de înjumătăţire. Un grup de studiu nu a putut demonstra un impact al terapiei ECMO asupra farmacocineticii gentamicinei. Pe baza studiilor mentionate, Buck sugerează un regim empiric de administrare, 2,5–3 mg/kg la 18 sau 24 de ore, pentru a obţine un vârf de concentraţie serică de 5–10 mg/ml şi terapeutică de 0,5–1 mg/kg.

8.1.2. Vancomicină. Odată cu creşterea rezistenţei multimedicamentoase a organismelor gram pozitive, vancomicina este mai des folosită în secţiile de terapie intensivă neonatală şi pediatrică şi la pacienţii trataţi cu ECMO. Hoie şi colaboratorii au găsit că volumul de distribuţie al vancomicinei la pacienţii care primesc ECMO este crescut şi, deşi autorii au dificultăţi în a identifica controlul necesar, ei au anticipat o scădere a eliminării acesteia (Hoie, 1990). Amaker şi colaboratorii au observat o modificare şi mai pronunţată a volumului de distribuţie şi a timpului de înjumătăţire a vancomicinei şi au recomandat un regim de administrare la 24 de ore la pacienţii supuşi ECMO. Un studiu retrospectiv cu 15 pacienţi trataţi cu ECMO, comparativ cu un grup de control, nu a găsit o creştere a volumului de distribuţie sau a ratei de clearance a vancomicinei semnificativă statistic, deşi au existat date în acest sens. Totuşi autorii au observat un timp de înjumătăţire prelungit şi o rată de eliminare constantă comparativ cu grupul de control (Buck, 1998). Într-un studiu de 45 de pacienţi supuşi ECMO, de la nou-născut până la adult, Mulla şi Pooboni au observat o scădere semnificativă a clearance-ului şi o creştere a volumului de distribuţie a vancomicinei. Observaţiile lor, comparate apoi cu pacienţi critici de vârste similare la care nu s-a folosit ECMO, sugerează o alterare a disponibilităţii vancomicinei la pacienţi în timpul ECMO. Bazându-ne pe aceste date, putem sugera un regim de administrare pentru copii cu 15–20mg/kg la 18 sau 24 de ore . Totuşi, nivelul seric trebuie monitorizat în cursul terapiei.

8.2. Antitrombotice

8.2.1. Heparină. Heparina este poate cel mai frecvent medicament folosit şi monitorizat (indirect prin aPTT) în timpul ECMO, pentru că majoritatea centrelor folosesc acest medicament pentru anticoagulare. În ciuda folosirii sale aproape universale şi a frecventei monitorizări, sângerarea şi tromboza rămân complicaţii frecvente şi semnificative ale ECMO. Green şi colaboratorii au studiat clearance-ul heparinei la copii în timpul ECMO şi după decanulare. Până la 50% din heparina administrată pare eliminată în circuit. Ei au observat ca clearance-ul heparinei a fost de 3,8±1,9 L/kg/min în timpul ECMO. După decanulare, clearance-ul heparinei a scăzut la 1,6±0,5 ml/kg/min. Clearance-ul într-un circuit izolat a fost 2.1±0,8 ml/kg/min. Când s-au comparat circuitele înainte şi după decanulare, mai mult de jumătate din heparina pierdută a fost legată de circuit. Autorii speculează că heparina a fost legată sau distrusă de circuit sau că expunerea prelungită în acesta a dus la legarea sau distrugerea sa de către enzimele din produsele sanguine administrate .

8.3. Diuretice

În ciuda necesarului crescut de diuretice la pacienţii trataţi cu ECMO, doar un studiu a examinat efectele ECMO asupra diureticelor. Wells şi colaboratorii au găsit o creştere a volumului de distribuţie, scăderea clearance-ului plasmatic şi renal, şi o creştere a timpului de înjumătăţire a bumetanidei la 11 nou-născuţi trataţi cu ECMO, comparativ cu prematuri sau nou-născuţi la termen. Autorii au găsit de asemenea o variabilitate mare de la pacient la pacient şi au estimat clearance-ul non renal la 47–97%, mai mare decât cel aşteptat. Ei au presupus că faptul se poate datora pierderii de medicament în circuit. Observaţii similare privind adsorbţia în circuit au fost făcute pentru furosemid în circuitele in vitro. O analiză a concentraţiei furosemidului administrat în 4 circuite ECMO a constatat o scădere a acestuia cu 63–87% într-un interval de 4 ore. Wells a examinat de asemenea efectele ECMO, asupra ranitidinei. Asemeni altor medicamente, volumul de distribuţie a fost crescut, clearance-ul scăzut şi timpul de înjumătăţire apoape dublat comparativ cu lotul de control.

8.4. Medicaţia cardio-vasculară

8.4.1. Nitroglicerină. Nitroglicerina, despre care se ştie că este bine absorbită de materialele plastice, are o absorbţie crescută în circuitul ECMO.

8.4.2. Amrinonă şi milrinonă. 20% din doza iniţială de amrinonă a fost absorbită de circuit. Milrinona pare să fie mai puţin legată faţă de aşteptări, pentru că este mai puţin liposolubilă, are o capacitate de legare mai mică şi un volum de distribuţie mai mare.

8.5. Medicaţia SNC

8.5.1. Morfină. Studiile au arătat un necesar crescut de narcotice în timpul ECMO, în special de morfină şi fentanyl. Motivul acestui necesar crescut este oarecum neclar. Toleranţa fiziologică şi dependenţa sunt frecvente în această populaţie, datorită duratei tratamentului şi necesarului crescut pentru sedare. Aşa cum s-a discutat anterior, se observă o pierdere de substanţă în circuit. Un grup de studiu a observat o pierdere de 20-40% a morfinei pe o perioadă de 6 ore într-un circuit *in vitro*, în tubulatura PVC. Dagan a observat că clearance-ul morfinei în timpul ECMO a fost de 0.574±0.3L/kg/h, acesta crescând la 1.058 ±0.727L/kg/h după încetarea oxigenării extracorporeale. Autorii sugerează că această modificare este dată atât de scăderea fluxului sanguin hepatic, cât şi de scăderea metabolismului pulmonar în timpul ECMO. Această creştere rapidă a clearance-ului după decanulare poate avea un rol în pregătirea pentru retragerea administrării opioidelor.

8.5.2. Fentanyl. Există o sechestrare şi mai mare a fentanylului în circuitul ECMO, faţă de morfină, aproximativ 70% din doza administrată intravenos fiind pierdută la primul pasaj prin circuit. Situsul principal de sechestrare este membrana oxigenatorului, legarea parând ireversibilă. Într-un studiu *in vivo*, Leuschen nu a găsit nicio corelaţie între nivelul plasmatic şi rata de infuzie a fentanylului sau durata ECMO. Arnold a înregistrat o creştere constantă a concentraţiilor serice a fentanylului la nou-născuţi în timpul ECMO şi o frecvenţă a sindromului de abstinenţă neonatală de 57% la aceşti pacienţi. Durata ECMO a fost cel mai important predictor al dezvoltării sindromului de abstinenţă neonatală. În timp, datorită saturării situsurilor de legătură ale circuitului, s-a observat o creştere a concentraţiei. Totuşi, nu s-a observat un platou în necesarul de creştere a ratei de infuzie.

8.5.3. Midazolam. Legarea acestuia în circuit este atât de mare, că un copil nu poate fi sedat în timpul ECMO cu midazolam. Mulla a studiat intensiv efectele ECMO asupra farmacocineticii midazolamului. El a observat necesitatea unui dozaj semnificativ mai mare când medicamentul a fost administrat în circuit faţă de administrarea direct intravenoasă, la 20 de pacienţi trataţi prin ECMO. Concentraţia serică a fost mult mai mică faţă de cea aşteptată în primele 24 de ore, dar la 48 de ore s-a depăşit concentraţia aşteptată. De asemenea, s-a identificat un timp de înjumătăţire mai lung. Observaţiile sugerează o creştere a voumului de distribuţie şi sechestrare în circuit în primele 24 de ore. Totuşi, la 48 de ore, dozele pot fi scăzute datorită T½ crescut, probabil din cauza legării reversibile la tubulatura circuitului. Autorii concluzionează că midazolamul ar trebui administrat mai degrabă direct pacientului decât în circuit.

8.5.4. Propofol. Propofolul este lipofilic şi are o capacitate crescută de legare la nivel proteic, în consecinţă concentraţia sa serică scade la 45% din valoarea aşteptată după iniţierea bypass-ului cardio-pulmonar, şi la 37% după 10 minute. Într-un studiu in vitro, 75–98% din medicament s-a legat la tubulatura circuitului.

8.5.5. Fenobarbital. Fenobarbitalul, folosit în tratamentul convulsiilor, a fost de asemenea studiat. Într-un studiu retrospectiv a 20 de nou-născuţi s-a fost observat că dozele necesare pentru menţinerea concentraţiei serice au fost duble faţă de nou-născuţii care nu au necesitat ECMO. Aceiaşi autori au examinat concentraţia serică *in vitro* şi, deşi au găsit că până la 50% din doză poate fi adsorbită în circuit (47–90%), acesta este un proces intens variabil. Aşa cum s-a arătat mai devreme, Dagan a observat că 17% din fenobarbital este pierdut în circuit *in vitro*. Asemenea altor medicamente, fenobarbitalul are un volum de distribuţie aparent mai mare, cu clearance variabil.

8.6. Blocante neuromusculare

Aceste medicamente tind să aibă volume mici de distribuţie şi, în consecinţă, concentraţiile lor sunt semnificativ reduse la iniţierea terapiei ECMO. De asemenea, clearance-ul lor poate fi scăzut, iar distribuţia lor modificată.

8.7. Inhibitori de H_2

8.7.1. Ranitidină. Wells a examinat de asemenea efectele ECMO asupra ranitidinei. Asemeni altor medicamente, volumul de distribuţie a fost crescut, clearance-ul scăzut şi timpul de înjumătăţire apoape dublat comparativ cu lotul de control.

Concluzie

ECMO poate avea efecte diferite asupra clearance-ului medicamentelor în populaţia pediatrică. Volumul de distribuţie este crescut general. Importanţa acestui efect depinde de greutatea copilului, mărimea tubulaturii ECMO şi volumul de distribuţie al medicamentului la pacientul netratat prin ECMO. Medicamentele cu volume de distribuţie mici sunt mai afectate decât cele cu volum de distribuţie mare. În general, clearance-ul medicamentelor pare să fie scăzut la pacienţii care primesc suport ECMO. Acest proces este mai degrabă multifactorial şi în relaţie cu alterarea perfuziei tisulare datorată bolii de bază, ca şi celei asociate ECMO. Creşterea volumului de distribuţie şi scăderea clearance-ului duc la creşterea T½. Cel mai variabil efect al ECMO asupra acţiunii medicaţiei este gradul de legare a acesteia la circuit şi oxigenator. Acesta pare să fie crescut pentru medicaţia cu coeficient de partiţie mare (medicamentele lipofile). Modificările farmacocineticii sunt evident mai pronunţate când circuitul este nou, şi scad în timp. Procesul de legare poate fi ireversibil sau reversibil şi poate contribui la tahifilaxie, dependenţa sau acţiunea prelungită a medicamentului după întreruperea ECMO. Clinicianul trebuie să fie avizat de toate aceste efecte asupra volumului de distribuţie şi clearance, care sunt mari la începerea ECMO şi la întreruperea tratamentului sau la schimbarea circuitului.

Op TIM

Tabelul 80.1. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menținere a vieții, în bolile cardiace congenitale **[64]**

Autor	Număr ECMO	Număr LVAD	Înțărcați	Supraviețuire până la externare	Procent
Metha *et al.* (2000)[41]	18	–	7	4	22
Jaggers *et al.* (2000)[26]	35	–	22	21	60
Duncan *et al.* (1999)[33]	60	20	31	31	39
Langley *et al.* (1998)[40]	8	1	4	2	25
Thuys *et al.* (1998)[42]	–	34	22	14	41
Kulik *et al.* (1996)[24]	64	–	31	21	32
Black *et al.* (1995)[28]	25	–		10	40
Costa *et al.* (1995)[29]	–	12	9	7	58
Walters *et al.* (1995)[27]	66	0	44	38	58
Delius *et al.* (1992)[32]	20	–	13	10	50
Ziomek *et al.* (1992)[23]	24	–	18	13	54
Raithel *et al.* (1992)[25]	65	–	44	23	35
Karl *et al.* (1991)[38]	–	12	10	6	50
Dalton *et al.* (1993)[30]	21	–	14	9	43
Weinhaus *et al.* (1989)[43]	14	–	7	5	36

Tabelul 80.2. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menținere a vieții, în bolile cardiace congenitale, clasificate după procedură **[64]**

Procedură	Număr total	Supreviețuitori	Procent supraviețuire
Switch arterial pentru TVM	210	81	39
Reparare DVPAT	101	44	44
Operație Fontan	100	26	26
Stadiul 1 SHIS (Norwood)	188	53	28
Reparare DSAV	64	27	42
Repararea tetralogiei	151	64	42
Reparare DSV	91	28	31

TVM = transpoziție de vase mari, DVPAT = drenaj venos pulmonar aberant total, SHIS = sindrom hipoplazic de inimă stângă, DSAV = defect septal atrio-ventricular; DSV = defect septal ventricular

Tabelul 80.3. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menţinere a vieţii, în bolile cardiace congenitale, clasificate după procedură [64]

Procedură	Număr total	Supravieţuitori	Procent supravieţuire
Switch arterial pentru TVM	9	3	33
DVPAT	10	6	60
Stadiul 1 SHIS (Norwood)	9	5	55
Reparare DSAV	8	1	13
Anomalii coronariene	6	5	83
Tetralogie	7	2	29
Stenoză/atrezie pulmonară	5	1	20
Stenoză aortică	6	1	17
DORV	6	1	17
DSV	3	0	0
Trunchi arterial	3	0	0
Stenoză mitrală	3	0	0

TVM = transpoziţie de vase mari, DVPAT = drenaj venos pulmonar aberant total, SHIS = sindrom hipoplazic de inimă stângă, DSAV = defect septal atrio-ventricular; DSV = defect septal ventricular; DORV = double outlet right ventricle

Tabelul 80.4. Op TIM. Principalele complicaţii tehnice ale dispozitivelor extracorporeale de menţinere a vieţii, în bolile cardiace congenitale [64]

Problema	Număr	Procent
Oxigenator	350	8.6
Tubulatură	71	1.8
Cheaguri în circuit	646	15.5
Sângerare de la nivelul reparării chirurgicale	1257	30.4
Canule	266	6.4

Tabelul 80.5. Op TIM. Principalele complicaţii ale pacienţilor care au beneficiat de dispozitive extracorporeale de menţinere a vieţii, în bolile cardiace congenitale [64]

Problema	Număr	Procent
Moarte cerebrală	244	5.9
Atac	501	12.1
Terapie de înlocuire renală	1595	37.8
Infecţii – culturi sanguine pozitive	453	10.9
Hemoliză	335	8.1

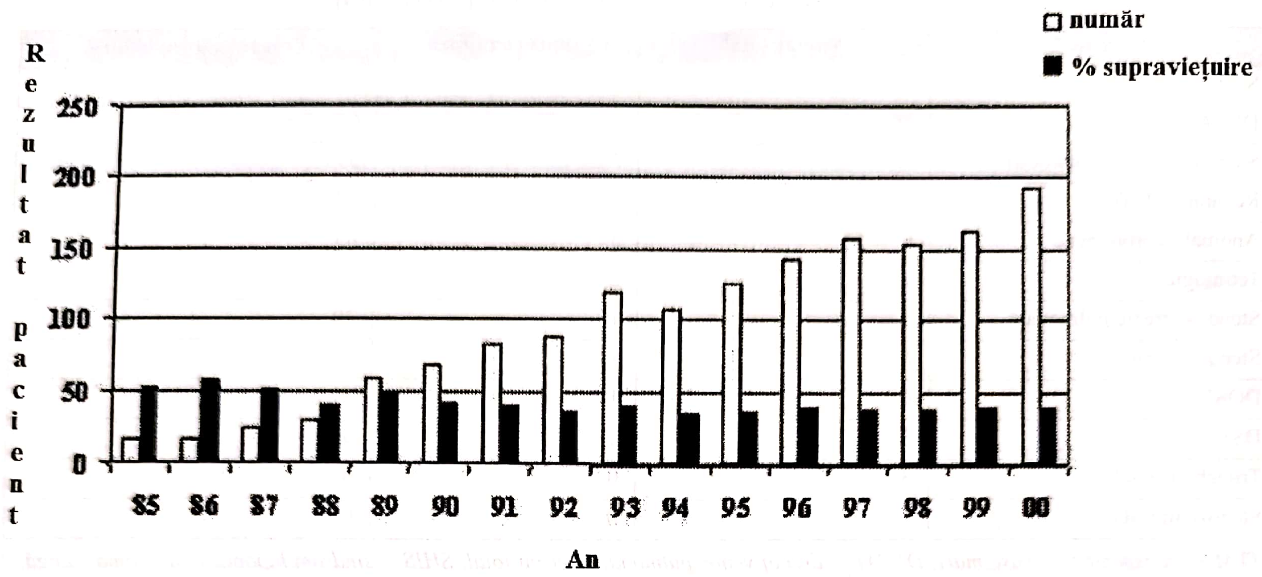


Fig. 80.1. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menținere a vieții raportate de ELSO Registry, din 1985 până în 2001 **[64]**

Tabelul 80.6. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menținere a vieții, pe categorii de boli cardiace congenitale **[64]**

Diagnostic	Număr total	Supraviețuitori	% supraviețuire
Șunt stânga-dreapta (DSA/DSV/CAP/DSAV)	462	170	37
Leziuni obstructive de partea stângă (stenoză aortică/stenoză mitrală/coarctație)	266	89	33
SHIS	315	89	28
Leziuni obstructive de partea dreaptă (stenoză pulmonară/atrezie pulmonară sau tricuspidă)	153	63	41
Cianoză cu flux sanguin pulmonar crescut (trunchi arterial/TVM)	106	32	30
Cianoză cu congestie pulmonară crescută (DVPAT)	322	137	43
Cianoză cu flux sanguin pulmonar scăzut (tetralogie/DORV/Ebstein)	305	106	35
Alte	1164	482	41

TVM = transpoziție de vase mari; DVPAT = drenaj venos pulmonar aberant total; SHIS = sindrom hipoplazic de inimă stângă; DSAV = defect septal atrio-ventricular; DSV = defect septal ventricular; DORV = *double outlet right ventricle*

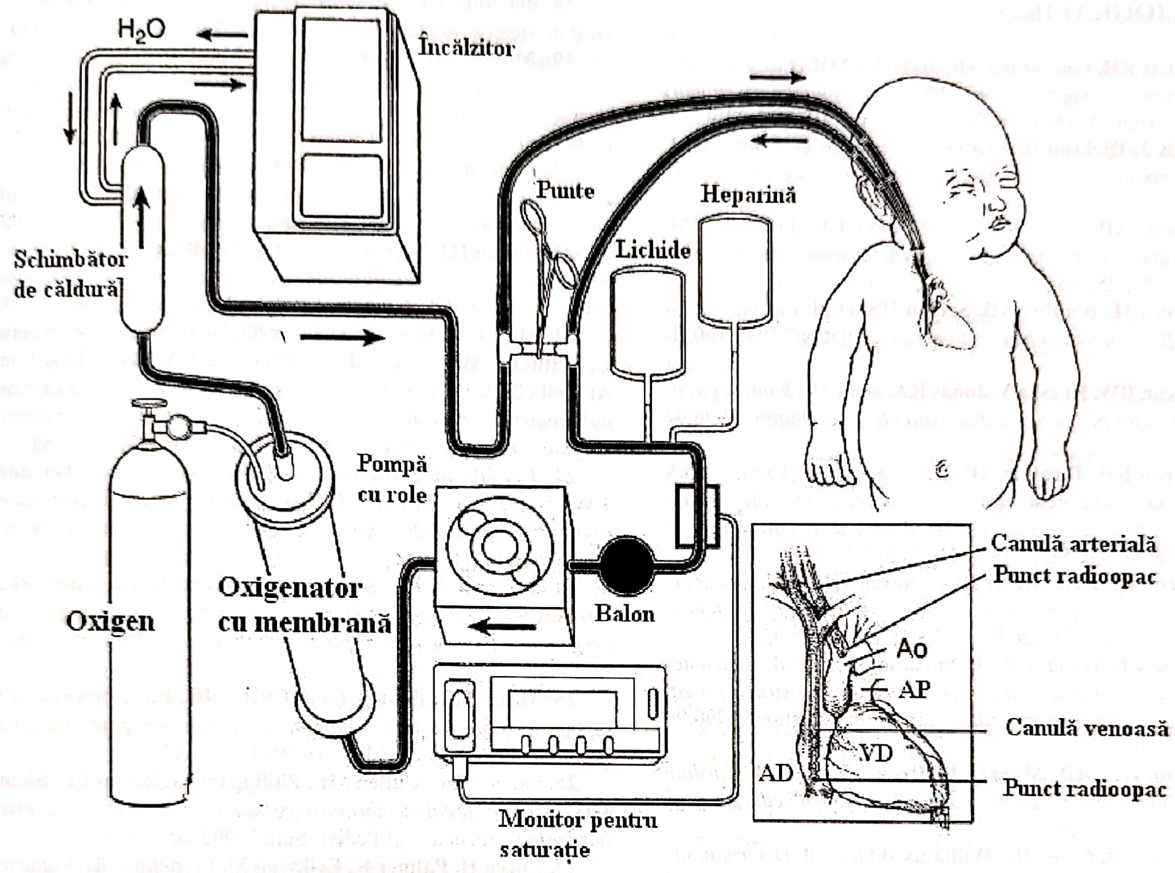

H_2O
Încălzitor
Schimbător de căldură
Punte
Heparină
Lichide
Pompă cu role
Oxigenator cu membrană
Oxigen
Balon
Monitor pentru saturație
Canulă arterială
Punct radioopac
Ao
AP
Canulă venoasă
VD
AD
Punct radioopac

Fig. 80.2. Op TIM. Oxigenatorul extracorporeal cu membrană folosește un bypass veno-arterial cu un oxigenator cu membrană. Această tehnică permite atât suport hemodinamic, cât și pulmonar. În general sistemul oxigenator extracorporeal cu membrană constă într-un oxigenator cu membrană de silicon, un schimbător de căldură, un balon și o pompă cu role **[65]**.

Tabelul 80.6. Op TIM. Rezultate pentru dispozitivele extracorporeale de menținere a vieții, pe categorii de boli cardiace congenitale **[64]**

Boală	Timp mediu de desfășurare (ore)	Supraviețuire până la externare sau transfer (%)
Sindrom de aspirare de meconiu	128	94
Hernie diafragmatică congenitală	218	54
Circulație fetală persistentă/hipertensiune pulmonară persistentă a nou-născutului	139	79
Sepsă	139	79
Sindrom de detresă respiratorie	138	76
Pneumonie	211	53
Sindrom de leak aerian	158	70

SUBSTITUȚIA FUNCȚIILOR ORGANICE (RINICHI, FICAT, TUB DIGESTIV) ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 81

ION SOCOTEANU, LILIANA CIUCU, CAIUS GLAD STREIAN

1. DISFUNCȚIA, INSUFICIENȚA RENALĂ
  - 1.1. Cauze
  - 1.2. Diagnostic
  - 1.3. Tratamentul insuficienței renale acute
  - 1.4. Dializa peritoneală
  - 1.5. Hemodiafiltrarea interminentă
2. DISFUNCȚIA GASTRO-INTESTINALĂ
  - 2.1. Tratament
  - 2.2. Complicațiiloe nutriției parenterale
  - 2.3. Chilotoraxul
  - 2.4. Enterocolita necrotico-hemoragică
3. DISFUNCȚIA HEPATICĂ
  - 3.1. Aspecte generale
  - 3.2. Cauze
  - 3.3. Clinic și paraclinic
  - 3.4. Tratament
  - 3.5. Sistemul molecular absorbant de reciclare (MARS)
    - 3.5.1 Introducere
    - 3.5.2. Noțiuni de fiziopatologie
    - 3.5.3. Descrierea sistemului MARS
    - 3.5.4. Date clinice
4. DISFUNCȚIA NEUROLOGICĂ

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. DISFUNCȚIA, INSUFICIENȚA RENALĂ

1.1. Cauze

Apariția în perioada postoperatorie a disfuncției renale sau a insuficienței renale acute este în corelație cu: boli preexistente, impactul CEC asupra funcției renale și prezența unui sindrom de DC scăzut.

Există sindroame genetice care, pe lângă malformațiile cardiace, includ și malformații renale: trisomie 21 (sindrom Down), trisomie 18 (sindrom Edward), trisomie 13 (sindrom Patau), sindrom VATER (malformații vertebrale, anale, traheale, esofagiene, atrezie radius sau malformații renale). Din acest motiv, evaluarea preoperatorie trebuie să includă, pe lângă examinarea clinică, și următoarele examene paraclinice și de laborator: ecografie abdominală, examen sumar de urină, urocultură, uree și creatinină serică, electroliți (Na^+ și K^+) serici **[1, 4]**.

Circulația extracorporeală are multiple efecte asupra funcției renale. Ca urmare a contactului sângelui cu suprafețe neendoteliale, se produce răspunsul de inflamație sistemică, care are ca rezultat creșterea permeabilității capilare și acumularea de lichide în organism. Pe de altă parte, fluxul sanguin din circulația extracorporeală este nonpulsatil, condiție în care fluxul sanguin la nivelul cortexului renal este diminuat **[3]**. CEC va modifica și constelația hormonală, ducând la creșterea de ADH (hormon antidiuretic). Concentrația crescută de ADH se poate menține 48 h după intervenția chirurgicală. În perioada postoperatorie imediată sunt prezente concentrații crescute de aldosteron și AFN (factor natriuretic), care duc la retenția de apă și Na$^+$.

Sindromul de DC scăzut produce reducerea fluxului sanguin renal cu constituirea de leziuni renale datorită hipoxiei-ischemiei. Pot exista și alte cauze care duc la reducerea fluxului sanguin intrarenal, precum inflamație, sepsis sau toxine **[1]**.

Factorii de risc asociați cu dezvoltarea insuficienței renale postoperatorii sunt următorii:

- sindrom de DC scăzut;
- hipotensiunea; hipoxemia;
- utilizarea de vasoconstrictoare;
- sepsis;
- coagulare intravascular diseminată;
- tratament cu aminoglicozide.

1.2. Diagnostic

1. Se verifică patența sondei vezicale prin instilarea unei soluții de nitrat de argint 1‰.

2. Se recoltează probe biologice serice și urinare (uree, creatinină, electroliți, osmolaritate serică și urinară).

3. Se determină clearance-ul de apă și nivelele urinare de β_2 macroglubulină **[3]**.

Clearance de apă liberă = debit urinar – (osmolaritate urinară × debit urinar / osmolaritate plasmatică).

În caz de disfuncție renală postoperatorie, atât clerance-ul de apă liberă, cât și nivelele de β_2 macroglobulină prezintă valori crescute, fiind niște indicatori destul de sensibili pentru prezența disfuncției renale.

Diagnosticul diferențial al insuficienței renale prerenale și intrinseci la copii și nou-născuți **[1]**

	Insuf. renală prerenală	**Insuf. renală intrinsecă**
Copii		
Volum urinar	< 0,5 ml/kg/h	< 0,5 ml/kg/h
Na+ urinar	< 20 mEq/l	> 20 m Eq/l
Osmolaritate urinară/serică	> 1,3	< 1,3
Uree urinară/ plasmatică	> 8	< 3
FENa	< 1%	> 1%
Nou-născuți		
Osmolaritate urinară/serică	> 1	< 1
Uree urinară/plasmatică	> 4,8	< 4,8
FENa	< 2,5%	> 2,5%

1.3. Tratamentul insuficienței renale acute

În cazul unei oligurii postoperatorii (debit urinar < 0,5–1ml/kg/h), se evaluează statusul cardiac și cel volemic.

Se exclude blocajul sondei urinare.

Se evaluează statusul volemic (măsurare TA, PVC, LAP, puls capilar). În cazul unui deficit de volum, se administrează un bolus lichidian constând din 10–20 ml/kg de coloide.

Se exclude tamponada cardiacă.

În caz de sindrom de DC scăzut, se încearcă optimizarea determinantelor performanței cardiace (presarcina, contractilitate, postsarcina, ritm).

Dacă oliguria persistă, se administrează furosemid bolus în doză de 0,5–1 mg/kg. Dacă există un oarecare răspuns la furosemid bolus, se începe infuzia continuă cu furosemid în doze de 0,2–0,3 mg/kg/h **[2]**.

Manitolul este un diuretic osmotic care produce în plus vasodilatație renală, crescând fluxul plasmatic renal. Administrarea de manitol ameliorează rata de filtrare glomerulară. Rezultate bune se obțin când manitolul se admistrează înainte de producerea agresiunii renale. După constituirea leziunii renale, administrarea de manitol este fără efect benefic.

Admistrarea de dopamină în doze mici (2–5µg/kg/min) nu a demonstrat beneficii în privința ameliorării fluxului sanguin renal și a reluării diurezei. Fenoldopamul în doze de 0,1–0,2µg/kg/minut poate produce vasodilatația renală în perioada postoperatorie și poate preveni insuficiența renală.

Pe cât posbil, se exclud agenții nefrotoxici și se corectează tulburările hidroelectrolitice (acidoză metabolică și hiperkalemia).

Dacă în ciuda acestor măsuri diureza nu se reia, se va alege una dintre metodele de epurare extrarenală.

- **Metode de epurare extrarenală :**
  - dializă peritoneală;
  - hemofiltrare;
  - hemodializă.

1.4. Dializa peritoneală

Peritoneul reprezintă cea mai întinsă membrană seroasă din organism. Fiind o membrană semipermeabilă, la nivelul lui sunt posibile osmoza și difuziunea.

Pe seama unor gradiente de concentraţie la nivelul peritoneului, se vor produce schimburi lichidiene şi electrolitice. Din cauză că peritoneul este proporţional mai mare la nou-născuţi şi la copii decât la adulţi, tehnica de dializă peritoneală este mult mai eficientă la nou-născuţi şi copiii mici decât la cei mari.

a. Avantajele dializei peritoneale [5]:
– este mai bine tolerată hemodinamic;
– nu necesită acces arterial şi venos;
– uşor de efectuat.

b. Dezavantaje:

– poate compromite funcţia respiratorie (prin ascensiunea diafragmului);

– se pot produce complicaţii mecanice şi septice la nivelul cateterului de dializă.

Contraindicaţii:
– intervenţii chirurgicale abdominale recente (sub o săptămână);
– peritonita de orice cauză;
– enterocolita necrotico hemoragică;
– gastroschizis necorectat;
– omfalocel;
– hernie diafragmatică;
– şunt ventriculo-peritoneal.

La pacienţii cu risc crescut de apariţie a insuficienţei renale postoperatorii, cateterul de dializă peritoneală se poate plasa în sala de operaţie la sfârşitul procedeului chirurgical de corecţie cardiacă. Se pot utiliza soluţii de glucoză în concentraţie de: 1,5%, 2,5% şi 4,25%. De obicei se începe cu soluţia cu concentraţia cea mai scăzută, cantitatea de ultrafiltrat pentru fiecare ciclu de dializă fiind în corelaţie cu concentraţia soluţiei de dializă peritoneală. Protocolul de dializă peritoneală :

– se încălzeşte soluţia (se începe cu soluţia de concentraţie 1,5%) ;

– se heparinează cu 500 UI/l pentru primele 4 ore de tratament, ulterior cu 200 UI/l pentru restul tratamentului de dializă peritoneală ;

– doza de soluţie utilizată este de 20–40 ml/kg /ciclu;

– fiecare ciclu de dializă peritoneală presupune: un timp de administrare, timp de schimb şi timp de evacuare a soluţiei; timpul de infuzie este de aproximativ 15 minute, cel de schimb de 20–30 minute, iar cel de evacuare de 15 minute ; dacă se doreşte o îndepărtare cât mai rapidă a lichidelor în exces, sunt necesare cicluri mai rapide.

Pentru nou născuţi se utilizează regula lui 'zece': 10 ml/kg soluţie infuzată, timp de infuzie 10 minute, schimb 10 minute, evacuare 10 minute.

c. Complicaţiile dializei peritoneale

(1) ***Peritonita***

Speciile microbiene responsabile etiologic sunt: stafilococul auriu, stafilococul epidermidis şi candida. Pacientul este febril, lichidul de evacuare este tulbure sau purulent. Se face numărătoarea de leucocite şi neutrofile în lichidul evacuat din peritoneu. La peste 100 neutrofile/ml intră în discuţie infecţia peritoneală. La nivelul pielii se observă roşeaţă, puncte purulente în jurul inserţiei cateterului.

Atitudine terapeutică:
– îndepărtarea cateterului şi admistrarea parenterală de antibiotice sau

– se lasă cateterul pe loc şi se admistrează antibiotice în soluţia de dializat ;

– pentru infecţia cu fungi se îndepărtează cateterul de dializă peritoneală şi se admnistrează antifungice pe cale parenterală.

(2) ***Hiperglicemia***

În cursul dializei peritoneale, se monitorizează cu atenţie glicemia. Dacă apare hiperglicemie, se adaugă în soluţia de dializat 1UI de insulină la 4 g de glucoză. În acest caz se recomandă monitorizarea atentă a glicemiei pentru prevenirea hipoglicemiei.

(3) ***Hipoproteinemia***

La nivelul dializatului se pierd proteine, în special albumina. Pierderile proteice vor fi suplimentate cu 0,3–0,5 g proteine/kg/ zi. Uneori poate fi necesară administrarea de albumină. **[3]**.

(4) ***Obstrucţia mecanică a cateterului prin cudări, obstrucţia prin „dopuri" de fibrină.***

Pentru liza, dopurilor de fibrină"este necesară spălarea cateterului cu soluţie de heparină. Pierderea de lichid în jurul cateterului reprezintă un factor care predispune la peritonită. Situaţia impune utilizarea de volume mai mici pentru infuzie, uneori suplimentarea ancorării cateterului cu un fir de sutură în jurul inserţiei tegumentare, alteori suprimarea caterului de dializă peritoneală.

1.5. Hemodiaflitrarea intermitentă

a. Indicații :

– la copiii care prezintă contraindicații pentru dializă peritoneală ;

– la copiii cu acidoză și hiperkalemie care pun viața în pericol.

b. Contraindicații :

– instabilitate hemodinamică.

Necesită abord vascular, arterial și venos. Pentru copiii mai mici, se poate folosi un cateter venos cu dublu lumen.

c. Principii :

1. Ultraflitrarea continuă lentă (SCUF= Slow Continous Ultrafiltration)

Principiu: singura forță de filtrare o constituie gradientul de presiune arterio-venos. Această tehnică este utilă doar pentru îndepărtarea de lichide **[3]**.

2. Hemodiafiltrarea continuă arterio-venoasă (CAVH-D)

Hemofiltrarea continuă arterio-venoasă: filtrarea se bazează pe gradientul de presiune dintre cele două suprafețe ale hemofiltrului, la fel ca în SCUF. Lichidul îndepărtat este similar cu plasma din punctul de vedere al compoziției.

Hemodializa continuă arterio-venoasă: dializatul traversează hemofiltrul în sens opus fluxului sanguin.

Aceste tehnici necesită acces vascular arterial și venos și pompe roller generatoare de presiune.

Dacă se recurge doar la accesul venos, se utilizează o canulă cu lumen dublu și este necesară o pompă roller.

Tehnica **[3]**:

→ Se realizează un acces vascular arterial și venos cât mai larg pentru a minimiza diferența de presiune de-a lungul cateterelor și a crește eficiența ultrafiltrării.

→ Se alege un filtru adecvat (cele mici și scurte sunt cele mai eficiente) și se face amorsarea circuitului cu ser fiziologic heparinat (2L).

→Anticoagularea în cursul procedeului: la nivelul ramului arterial se infuzează heparină în doză de 5–7 UI/kg/h. Se verifică anticoagularea la nivelul ramului venos. Nu există un consens în ceea ce privește o anticoagulare eficientă. Se pare că sunt necesare valori ale ACT de 1,5 × valoare normală. Pacienții care prezintă valori ale ACT de peste 200 secunde în mod spontan, pot să nu necesite anticoagulare.

→ Soluțiile se aleg în funcție de necesitățile pacientului.

d. Complicațiile tehnicii:

– instabilitate hemodinamică ;

– complicațiile puncțiilor arteriale și venoase ;

– sângerări ;

– colmatarea hemofiltrului, care poate necesita înlocuire la 12 sau 48 h;

– deshidratare;

– tulburări electrolitice.

2. DISFUNCȚIA GASTRO-INTESTINALĂ

Terapia metabolică și cea nutrițională au scopul de a oferi substrat stării catabolice induse de boală și stresul operator prin stimularea anabolismului și a creșterii. Sugarii și copiii mai mici au rezerve metabolice scăzute și necesități metabolice crescute, fiind foarte susceptibili la malnutriție. Un copil sănătos are rezerve proteice limitate, un sugar are rezerve proteice pentru 6 zile, un copil de 8–10 ani prezintă rezerve pentru 10–15 zile, un adult prezintă rezerve proteice pentru 70 zile **[1]**.

Nutriția enterală este contraindicată pentru primele 12–24 ore. Realimentarea se începe cu lichide clare, urmărindu-se toleranța digestivă. Lipsa reziduului gastric, a vărsăturilor și a diareei presupune o bună toleranță digestivă. Prezența acestora denotă intoleranța digestivă și impune nutriția parenterală.

Ca soluție terapeutică:

– se scade volumul alimentelor administrate la o masă, se administrează cantități mici sau chiar sub formă continuă ;

– asociere de prokinetice: eritromicină sau domperidone.

Refluxul gastro-esogfagian reprezintă una dintre complicațiile alimentației enterale. Diagnosticul refluxului gastro-esofagian se face pe baza semnelor clinice: aport alimentar autolimitat, esofagită, semne de aspirație (bradicardie, laringospasm, bronhospasm, stridor recurent). Diagnosticul este confirmat prin analiza pH-ului mucoasei esofagiene sau prin administrarea de substanță de contrast pe sonda nasogastrică, care se va evidenția în zona superioară esogastrică.

2.1. Tratament:

– alimentația copilului în poziție șezând ;

– inhibitori de pompă de protoni sau blocanți de receptori H_2;

– medicație care crește pH-ul lichidului din esofag; antiacide;

– dacă tratamentul medical nu dă rezultate, se indică tratament chirugical: fundoplicatura sau refacerea joncțiunii esogastrice.

Diareea poate avea diverse cauze:

– intoleranța gastrică,

– infecție digestivă virală sau bacteriană,

– enterocolită datorată unor toxine.

Tratamentul diareii:

– se admistrează lichide clare pentru 24 ore;

– după 24 ore se introduce lapte fără lactoză;

– dacă diareea este consecința unei diete hiperosmolare, se trece pe o formula cu osmolaritate scăzută ;

– dacă alimentația cu o formulă cu osmolaritate scăzută nu a dat rezultate, se solicită consult interclinic (gastro-enterologic);

– dacă se suspicionează infecția cu clostridium dificile, se admistrează oral vancomicină, 5 mg/kg la 6 ore, sau metronidazol, 7,5 mg/kg la 8 ore. La nou-născuții la termen dozele de metronidazol se adminstrează la 12 ore.

2.2. Complicațiile nutriției parenterale

Hiperglicemia datorată administrării de glucoză se corectează prin administrare de insulină.

Hipoglicemia, care poate apărea ca urmare a tratamentului cu insulină, impune monitorizarea glicemiei.

Colestaza apărută ca urmare a încărcării grase: administrarea de lipide se reduce cât mai mult posibil, urmărindu-se nivelul seric al trigliceridelor.

Tromboza și infecția de cateter. Măsuri de prevenție: pansament zilnic aseptic și infuzia continuă de heparină pe cateter pentru a menține patența liniei. Dacă apar infecții, cel mai frecvent germene este stafilococul, urmat de germenii gram negativi. Tratamentul constă în antibiotic antistafilococic (vancomicina, teicoplanina) pentru 7–10 zile **[1]**.

2.3. Chilotoraxul

Cauze:

– lezarea ductului toracic în cursul intervenției chirurgicale sau în cursul inserției cateterului venos central ;

– tromboza venei cave superioare sau presiune crescută în vena cavă superioară, ca urmare a conexiunii cavo-pulmonare ineficiente sau insuficienței de VD (presiunea din sistemul venos o depășește pe cea din ductul toracic, producând ruptura ductului sau a colateralelor).

Diagnosticul prin analiza lichidului pleural care relevă **[6]**:

– concentrație de triglicerdide > 1,1 mmol/l ;

– număr total celule ≥ 1000 celule/µL cu limfocitoză > 80%.

Pierderea unor cantități importante de lichid chilos duce la pierderea semnficativă de lipide, limfocite și imunoglobuline, urmată de tulburări de nutriție și deficit imun.

Tratament :

– dieta fără grăsimi ;

– recateterizarea pacienților pentru verificarea funcționalității conexiunii cavo-pulmonare;

– tratamentul insuficienței VD;

– ligatura chirurgicală a ductului thoracic.

2.4. Enterocolita necrotico-hemoragică

Diagnostic (conform clasificării Bell) **[1]** ;

- stadiul I: distensie abdominală, intoleranță digestivă, vomă, semne radiologice de ileus ;
- stadiul II: sângerare intestinală, pneumatoză intestinală sau aer la nivelul venei porte ;
- stadiul III: aer in peritoneu sugerând perforația intestinală.

Factori asociați cu aparția enterocolitei necrotico-hemoragice:

– intervenții cardiace complexe;

– stări de DC scăzut, utilizare de vasoconstrictoare în doze crescute.

Alimentația cu lapte a fost asociată cu o incidență mai scăzută a enterocolitei necrotico-hemoragice.

Tratament :

– se sistează alimentația enterală și se administrează lichidele și nutriția parenterală;

– sondă nazo-gastrică;

– antibiotice cu spectru extins;

– în caz de perforaţie intestinală se efectuează laparatomia.

3. DISFUNCŢIA HEPATICĂ

3.1. Aspecte generale

Disfuncţia hepatică postoperatorie se însoţeşte de creşteri tranzitorii ale transaminazelor serice: TGO şi TGP. Valorile ridicate pot persista aproximativ 48 h postoperator.

Insuficienţa hepatică fulminantă este determinată de necroza acută a unei mari porţiuni din ficat. Funcţiile de sinteză, excreţie şi metabolice ale ficatului sunt profund afectate. Valorile transaminazelor serice şi ale bilirubinemiei sunt crescute. Clinic apar icterul şi tulburările neurologice care merg până la coma hepatică.

3.2. Cauze

– sindrom de DC scăzut;

– vasoconstricţie mezenterică;

– hipoxemie severă;

– insuficienţă VD;

– nutriţie parenterală totală;

– droguri care produc colestază;

– enterocolită necrotico-hemoragică;

– hemoliza datorată CEC prelungite;

– exacerbarea icterului neonatal;

– boli hepatice preexistente intervenţiei cardiace.

3.3. Clinic şi paraclinic

– hipoglicemie, apare din cauza tulburărilor din metabolismul carbohidraţilor ;

– hiperamoniemie, apare din cauza tulburărilor în metabolismul aminoacizilor şi provoacă encefalopatie ;

– sinteza proteică redusă; din acest motiv scad nivelul factorilor de coagulare, complementul, albumina şi proteinele de fază acută ;

– acumularea medicamentelor a căror excreţie se face pe cale biliară ;

– hiperinsulinism, hiperglucagoniemie;

– acumulare de mediatori proinflamatori care produc vasodilataţie excesivă şi deschiderea şunturilor arterio-venoase (inclusiv cele de la nivel pulmonar).

3.4. Tratament [1]

– monitorizare : hemodinamică, respiratorie, neurologică, metabolică, renală, hidroelectrolitică, acido-bazică ;

– monitorizarea glicemiei şi combaterea hipoglicemiei;

– se sistează alimentaţia enterală;

– aportul lichidian trebuie redus la 75% din valoarea de bază, admistrare de albumină;

– restricţie de sodiu;

– administrare de plasmă proaspătă congelată (PPC), crioprecipitat, masă trombocitară şi vitamina K (pentru combaterea tulburărilor de coagulare);

– în caz de insuficienţă respiratorie sau alterare profundă a stării de conştienţă (coma) se instituie intubaţia oro-traheală şi suport ventilator, menţinându-se o oxigenare şi ventilaţie adecvate;

– prevenirea sângerărilor gastro-intestinale prin utilizarea de blocanţi de receptori de H_2 sau blocanţi ai pompei de protoni;

– administrare de lactuloză enteral şi neomicină pentru a preveni încărcarea cu nitrogen pe cale enterală;

– tratament simptomatic, de exemplu tratamentul hipertermiei, al convulsiilor etc.

3.5. Sistemul molecular absorbant de reciclare (MARS)

ION SOCOTEANU, CAIUS GLAD STREIAN

3.5.1. Introducere

Insuficienţa hepatică asociată cu insuficienţă renală şi icter determină acumulare endogenă de toxine care afectează sistemul cardio-vascular, renal şi neurologic. Mai mult, aceste toxine au efect distructiv asupra ficatului în sine, prin inducerea apoptozei şi necrozei hepato-celulare, creeând astfel un cerc vicios al bolii.

Utilizarea celulelor xenogenice sau modificate genetic în sistemele de suport hepatic bioartificial se bazează pe o metodă de separare între sângele pacientului şi bioreactorii suportului hepatic, care să garanteze un transfer suficient al substanţelor relevante fiziopatologic, cu prevenirea unor eventuale complicaţii.

Caseta 81.1

Sindromul hepato-renal – definiție
Insuficiență renală acută, progresivă, oligurică, apărând la pacienți cu ciroză hepatică avansată sau hepatită acută severă. Insuficiența renală apare în absența oricărei cauze clinice aparente.

Caseta 81.2

Sindromul hepato-renal
• 30–75% dintre pacienții cu insuficiență hepatică acută dezvoltă insuficiență renală.
• Severitatea insuficienței renale este independentă de cauza insuficienței hepatice acute.
• Mortalitatea în sindromul hepato-renal este de 90–98%.

Deoarece rata mortalității în insuficiența hepatică severă este încă ridicată, a apărut nevoia unui dispozitiv de suport hepatic extracorporeal, pentru a asigura timpul necesar regenerării hepatice, respectiv disponibilității donatorului în vederea efectuării tansplantului hepatic. Aceste dispozitive ar trebui să prezinte o capacitate suficientă de detoxificare, fără a avea efectele secundare negative, care derivă din bioincompatibilitate şi lipsa selectivității. Integrarea adițională a componentelor celulare ar putea completa spectrul larg al funcțiilor necesare pentru succesul tratamentului insuficienței hepatice.

3.5.2. *Noțiuni de fiziopatologie*

Câteva substanțe cu masă moleculară mică şi medie au fost incriminate că ar juca un rol în insuficiența hepatică, ca de exemplu, bilirubina, acizii biliari, substanțele imunoreactive digoxin-like, indolii, fenolii, mercaptanii, benzodiazepinele endogene, aminoacizii aromatici, amoniul, lactatul etc, care se acumulează rapid şi sunt cauza disfuncției multiorganice, encefalopatiei hepatice şi comei, o complicație tipică şi amenințătoare de viață a insuficienței hepatice.

Unele dintre aceste toxine endogene sunt hidrosolubile, dar majoritatea au o afinitate crscută pentru albu-mină, care este transportorul preferențial al toxinelor din sânge. Deoarece capacitatea locusurilor specifice de legare a toxinelor este limitată, molecula de albu-mină este extrem de supraîncărcată în insuficiența hepatică, din cauza capacității reduse de toxifiere a ficatului, ceea ce duce la o fracție crescută a toxinelor nelegate. De exemplu, capacitatea limitată a albuminei circulante de legare a oxidului nitric ar putea fi unul dintre mecanismele de producere a hipotensiunii şi al nevoii de agenți presori în insuficiența hepatică, atunci când toxinele sanguine legate de albumină ating nivele critice. În sfârşit, cercul vicios este inițiat de ficatul insuficient în care se acumulează în continuare toxine care produc leziuni directe asupra ficatului însuşi, ceea ce duce la o altă acumulare mai rapidă de toxine. Prin urmare, au fost căutate soluții pentru a se realiza un dispozitiv de purificare a sângelui care să îndepărteze aceste toxine din sânge.

Tabelul 81.1. Criteriile de diagnostic în sindromul hepato-renal

• Afectare hepatică cronică sau acută cu insuficiență hepatică severă şi hipertensiune portală
• Rata de filtrare glomerulară scăzută (creatină serică >1,5 mg% sau clearence-ul creatininei <40 ml/min)
• Absența şocului, infecției bacteriene, medicamentelor nefrotoxice, pierderilor gastro-intestinale sau renale
• Fără ameliorare evidentă a funcției renală după transfuzia de 1,5 litri soluție izotonică
• Proteinurie <500 mg/dl, fără nefropatie obstructivă sau boală renală parenchimatoasă

Tabelul 81.2. Factori patogenici în sindromul hepatorenal

Modificări hemodinamice
• Circulație hiperdinamică → Index cardiac crescut • Hipotensiune arterială → Vasodilatație periferică (splanhnică) →Deschiderea fistulelor viscerale arterio-venoase • Debit sanguin renal redus → Vasoconstricție renală
Stimularea sistemului nervos simpatic
• Activarea sistemului simpatic (noradrenalină); • Activarea sistemului renină-angiotensină-aldosteron (↑ aldosteron, ↑ activitatea reninei plasmatice); • Eliberarea crescută de vasopresină; • Producerea crescută de vasodilatatori renali prostanoici (Pg E_2, prostaciclină).
Creşterea sintezei mediatorilor vasoactivi umorali şi renali
• Vasoconstrictori (endotelina, leucotriene C4,D4 şi tromboxan A_2

Nici hemodializa, nici hemofiltrarea, nici hemoperfuzia, nici plasmofereza nu pot îmbunătăţi rezultatele clinice, din cauza eficacităţii reduse sau a îndepărtării adiţionale a unor factori esenţiali pentru regenerarea hepatică. De aceea, s-a concluzionat că sitemul complex de detoxificare al ficatului, cu capacitatea şi selectivitatea sa crescută, poate fi înlocuit doar de un dispozitiv biologic de detoxificare.

Hepatocitul sănătos preia proteinele plasmatice leagate de toxine de la nivelul spaţiului lui Disse, prin ataşarea lor la proteinele de transport intracelular (ligandine), care sunt regenerate de aparatul de detoxifixare hepatocelular –aceasta reprezintă faza I şi II în biotransformare şi excreţie.

Pentru a imita acest proces de detoxificare în cazul pacienţilor cu insuficienţă hepatică, sângele este pompat de-a lungul unei membrane impermeabile la albumină (datorită dimensiunii porilor săi), dar care divizează complexul albumină-toxină prin interacţie fizico-chimică. Astfel, toxinele sunt absorbite la nivelul suprafeţei membranare, în timp ce proteinele rămân în sânge. Prin diviziune la nivelul polilor polimerici cu calităţi hidrofile şi hidrofobe, chiar şi toxinele hipofilice trec membrana spre partea de dializat. Spre deosebire de dializa clasică, această soluţie conţine, pe lângă electroliţi, glucoză şi bicarbonat, şi albumină care este regenerată continuu prin dializă secvenţială, cromatografie cu transfer anionic cu afinitate pentru toxine mai mare decât albumina plasmatică suprasaturată. Aceasta creează un gradient al concentraţiei de proteine legate de toxine pe partea dializatului.

Pentru a îndeplini acest rol, membrana trebuie să îndeplinească anumite cerinţe fizico-chimice şi structurale. Toate substanţele hidrosolubile cu o masă moleculară mai mică de 30.000 Daltoni, cum ar fi lactatul, creatinina, amoniacul, trebuie să treacă membrana pentru a asigura un flux normal de hemofiltrare, pe lângă eliminarea proteinelor legate de toxine. În paralel, se pot folosi ultrafiltrarea şi echilibrarea acido-bazică, electrolitică şi glicemică.

3.5.3. Descrierea sistemului MARS

Când insuficienţa hepatică se asociază cu insuficienţa renală, toxinele endogene se acumulează în mod progresiv şi nu pot fi îndepărtate suficient prin tehnicile de detoxificare sanguină, cum ar fi dializa sau plasmafereza.

Caseta 81.3

Impactul MARS asupra IHR

↓ NO plasmatic
↓
↓ Vasodilataţia periferică
↓
↑ Volumul arterial efectiv
↓
↑ Perfuzia renală

Caseta 81.4

Efectele fiziopatologice ale MARS

↓ Supraîncărcarea hepato-celulară
↓
↓ Edemul celular
↓
↓ Presiunea intrahepatică
↓
↑ Perfuzia şi funcţia renală

Dializa este o metodă biocompatibilă care nu poate îndepărta majoritatea toxinelor acumulate datorită insuficienţei hepatice, pentru că acestea sunt legate de proteine care nu trec de membrana impermeabilă pentru proteine folosită în dializă. Metode de detoxificare mai invazive, cum ar fi absorbţia sanguină şi plasmatică, permit un clearance mai bun al toxinelor legate proteic, datorită contactului direct, dintre absorbant şi complexul albumină-toxină, precum şi unei suprafeţe mari de contact la acest nivel. Cu toate acestea, efectul secundar negativ produs de contactul plasmă-absorbant determină un indice de biocompatibilitate redus, care contrabalansează efectele pozitive ale tratamentului.

Altă metodă este îndepărtarea plasmei prin centrifugare sau filtrare şi înlocuirea cu plasmă proaspăt congelată (plasmafereza). Dializa este limitată de cantitatea de plasmă filtrată, spre deosebire de metodele de absorbţie bazate pe eliminarea difuză a toxinelor. Astfel, eliminarea eficientă a toxinelor necesită un volum mare de plasmă transferată (aproximativ 8 litri).

Studiile clinice evaluează dacă efectele secundare, cum ar fi trombocitopenia, acumularea de acid citric, tromboza, sau costurile crescute justifică folosirea acestor metode la pacienţi cu insuficienţă hepatică acută eligibili pentru transplant hepatic de urgenţă.

O soluție tehnică de aplicare a acestor celule a fost descrisă și publicată sub numele de sistem molecular absorbant de reciclare (**MARS**). Acest sistem mimează caracteristicile biologice ale membranei hepatocitare prin transferul metaboliților toxici legați de proteine și hidrosolubili de la nivelul circulației sanguine într-un compartiment de dializă, trecând printr-o membrană specială. Această membrană a sistemului MARS este formată prin implementarea de albumine într-o membrană fibroasă permeabilă, folosită la dializa sângelui pacienților cu o soluție de dializă care conține proteine ce leagă toxinele. Metoda s-a dovedit eficientă în îndepărtarea toxinelor legate, precum și a celor hidrosolubile, ca și în ameliorarea relației dintre aminoacizii ramificați și cei aromatici (indicele lui Fisher), fără a influența nivelul hormonal și proteic din sângele pacienților.

Sistemul MARS utilizează o memebrană semipermeabilă sintetică cu pori mai mici decât dimensiunea albuminei (100 nm), partea opusă a fost spălată cu proteine de tip *ligandin regenerate on line*, folosindu-se un sistem de reciclare cromatografic. Titrul de acizi biliari și bilirubină s-a redus cu 16–53%, respectiv 10–90% după un ciclu de 6–8 ore de tratament. Pacienții care au avut o deteriorare a indicelui CTP (*Child Turqotte Pugh*) înainte de tratament au arătat o ameliorare semnificativă după 2–14 ședințe de aplicare a sistemului MARS. După întreruperea tratamentului, ameliorarea s-a menținut la supraviețuitorii pe termen lung.

3.5.4. Date clinice

Dispozitivele de asistare hepatică bio-artificială se bazează pe folosirea unor bioreactori ce conțin hepatocite viabile care vin în contact cu plasma pacientului. Aceste sisteme sunt experimentate de aproape 30 ani pentru a oferi un suport hepatic complex printr-o metodă biologică.

Primele aplicații clinice la pacienți cu insuficiență hepatică acută eligibili pentru transplant hepatic de urgență au avut rezultate încurajatoare; pacienții au putut fi menținuți cu succes până la efectuarea transplantului. Cu toate acestea, mortalitatea la pacienții cu insuficiență hepatică cronică acutizată este încă mare, deoarece disponibilitatea transplantului hepatic de urgență pentru acești pacienți este redusă, iar timpul de susținere hepatic este mai lung.

Tabelul 81.3. Criteriile de includere pentru MARS

Sindromul hepatorenal • Oligurie • Sodiu urinar < 20 mmol/l • Necesitatea dializei • PVC > 8 cm H2O
Insuficiență hepatică cronică • Semne ecografice de insuficiență hepatică • Reducerea funcției hepatice de sinteză (albumină, colinesterază, factori de coagulare) • Hiperbilirubinemie (> 15 mg/dl) • Encefalopatie hepatică stadiul I–IV

Tabelul 81.4. Criteriile de excludere pentru MARS

• Insuficiență hepatică acută • Sepsă refractară la antibiotice • Hemoragii/ sângerări severe • Tumori maligne • Insuficiență renală obstructivă • Afecțiune cardio-pulmonară severă

Unul dintre cele mai importante studii publicate în ceea ce privește aplicarea unui bioreactor bazat pe hepatocite porcine a inclus 18 pacienți candidați pentru transplant hepatic (UNOS Status I), tratați pe o perioadă medie de 45,3 ore. Șaisprezece pacienți au fost transplantați cu succes. Alți 10 pacienți care au suferit decompensări acute hepatice (neincluși în studiul UNOS) au fost tratați timp de 89 ore, 8 dintre ei decedând.

Ameliorarea presiunii intracraniene și a statusului neurologic în timpul tratamentului cu hepatocite porcine a fost criteriul care a stat la baza eficacității tratamentului. Eficiența tratamentului cu bioreactori în cazul insuficienței hepatice cronice acutizate la pacienți care nu pot fi transplantați în timp util este încă în studiu, știindu-se că există de 15 ori mai mulți pacienți de acest tip decât cei cu insuficiență hepatică acută. La pacienții cronici acutizați, sistemele de suport hepatic pot reduce timpul de spitalizare și riscul complicațiilor cu ameliorare clinică și scăderea indicației transplantului de urgență.

Acest lucru este posibil prin dezvoltarea unor surse cost-eficiență de agenți de detoxificare (celule, absorbanți, enzime etc.) și dezvoltarea unor dispozitive sigure care să permită aplicarea de rutină fără riscuri și fără costuri și personal excesiv. Hepatocitele porcine și hepatocitele umane preparate sunt posibile surse celulare în acest sens.

Într-un studiu recent (Stange şi colab., 1999), 13 pacienţi cu insuficenţă hepatică severă au fost trataţi cu sistemul MARS. Toţi pacienţii au avut un răspuns terapeutic pozitiv, cu o rată de supravieţuire de 69%.

Un pas intermediar spre realizarea ficatului bio-artificial a fost regenerarea proteinelor legate de toxine pe partea dializatului, prin folosirea unor agenţi albumin-like în loc de hepatocite vii. Dispozitivul a fost descris în lucrarea sus menţionată.

Concluzii

Utilizarea sistemului MARS în tratamentul insuficienţei hepato-renale de tip I duce la ameliorarea semnificativă a ratei de supravieţuire comparativ cu tratamentul clasic. Sistemul MARS s-a dovedit o tehnică sigură şi eficientă, fără efecte secundare legate de utilizarea metodei în sine.

4. DISFUNCŢIA NEUROLOGICĂ

După corecţia chirurgicală a malformaţiilor cardiace, complicaţiile neurologice acute sau cronice cresc morbiditatea şi mortalitatea postoperatorie cu 20–25% **[1, 3]**.

Disfuncţia neurologică poate interesa orice nivel al sistemului nervos central şi/sau sistemul nervos periferic.

a. Disfuncţii /leziuni encefalice

Menţinerea constantelor biologice în limite fiziologice în perioada intra- şi postoperatorie este cel mai eficient agent profilactic şi terapeutic al disfuncţiilor encefalice.

Disfuncţiile encefalice se manifestă ca: deficite cognitive, convulsii, iritabilitate cerebrală persistentă, mişcări coreoatetozice **[1, 3]**.

Cauze :

1. Malformaţiile cardiace se pot asocia cu malformaţii cerebrale. De exemplu, copiii cu sindrom Down prezintă un oarecare deficit intelectual. La fel copiii cu sindroame velo-cardiace de tipul microdeleţiei de cromozon 22. Copiii cu sindrom hipolazic de cord stâng prezintă în proporţie de 29% displazie cerebrală **[1]**. Din acest motiv evaluarea preoperatorie se face cu atenţie, pentru a surprinde aceste probleme neurologice şi pentru a dispune de o referinţă fidelă pentru statusul neurologic postoperator.

2. Hipoxia, ischemia şi reperfuzia

Disfuncţia cerebrală postoperatorie apare mai ales la nou-născuţi şi copiii mici care au creier imatur, incapabil de a se adapta complet la o hemodinamică inadecvată (DC scăzut, hipoxemie, creşterea presiunii venos centrale). Perfuzia cerebrală inadecvată poata produce leziuni neurologice tranzitorii sau permanete, atât în timpul intervenţiilor paliative, cât şi în timpul corecţiilor complete. Reducerea aportului de oxigen la creier sau o creştere a activităţii metabolice cerebrale pe parcursul CEC (când mecanismele de creştere a fluxului sanguin cerebral sunt disfuncţionale) pot produce hipoxie sau ischemie. Fluxul sanguin în timpul CEC necesar menţinerii perfuziei organelor vitale este dependent de greutatea copilului, temperatura corporală, dar şi de următorii indicatori clinici: absenţa acidozei metabolice, absenţa hiperlactacidemiei, debit urinar adecvat, SvO_2 normal. Pentru nou-născuţi fluxul sanguin este de 100–200 ml/kg, depinzând de temperatura centrală a corpului **[1]**.

3. Hipotermia joacă un rol important în prevenţia leziunilor cerebrale în cursul intervenţiilor chirurgicale cardiace. La 18ºC consumul de oxigen cerebral reprezintă aproximativ 10% din consumul de oxigen prezent în normotermie. Hipertermia creşte consumul de oxigen cerebral, având ca rezultat producerea de leziuni neurologice. Hipertemia se poate produce la reîncălzire, după procedeele care au necesitat stop circulator în hipotermie profundă. S-a demonstat că procesul de încălzire a creieului persistă încă 6 ore după CEC. Este extrem de importantă evitarea hipertemiei care creşte consumul de oxigen cerebral, alterând raportul aport/consum de oxigen.

4. Embolie cu diverse particule: ţesuturi din câmpul operator, grăsime, microtrombi. Leziunile ischemice produse pot fi : locale (focale), regionale sau generale, depinzând de felul şi mărimea embolului. Anatomopatologic se manifestă prin infarct cerebral şi edem cerebral. Prevenţia se realizează prin utilizarea filtrelor la nivelul sistemelor de retur al sângelui din plagă în rezervor sau la nivelul liniei arteriale.

5. Embolia aeriană este produsă în special la nivelul liniei arteriale a circuitului extracorporeal. Prevenţia se realizează cu ajutorul filtrelor şi prin conducerea atentă a circulaţiei extracorporale. Emboliile aeriene se pot produce şi prin liniile intravenoase de infuzie înaintea intervenţiei, în cazul copiilor cu şunt dreapta–stânga. În cazul copiilor cu şunt stânga–dreapta, pot apărea aşa-numitele „embolii paradoxe”, realizabile atunci când presiunea intratoracică creşte şi şuntul se inversează.

Prevenţia se realizează prin debulizarea atentă a liniilor utilizate pentru infuzie, utilizarea de filtre. În timpul intervenţiei chirurgicale, înainte de declamparea aortei se aspiră rădăcina aortei printr-o linie plasată în cel mai anterior punct al aortei ascendente. De asemenea, se realizează deaerarea cordului înaintea ejecţiei ventriculare. O bună deaerare se confirmă ecocardiografic transesofagian.

6. *Inflamaţia după circulaţia extracorporeală* produce creşterea permeabilităţii capilare şi edem interstiţial. Măsuri preventive: utilizarea înainte de circulaţia extracorporeală a steroizilor sau utilizarea în cursul intervenţiei a aprotininei.

7. *Tulburări metabolice resposabile pentru leziunile cerebrale* sunt: hipoglicemia/hiperglicemia, hiponatremia, hipocalcemia, hipomagnezemia, uremia. În caz de sindrom de DC scăzut, asociat cu disfuncţie multiplă de organe (renală, hepatică), unele medicamente utilizate (opioide, sedative, anticonvulsivante) se pot acumula din cauza metabolismului redus şi a excreţiei reduse, constituindu-se o stare de narcoză prelungită.

Măsurile de prevenire a leziunilor neurologice în cursul intervenţie chirugicale sunt:

– administrarea de antiinflamatorii steroide imediat înainte de CEC şi utilizarea de aprotinină în cursul intervenţiilor;

– hiperoxigenare cu aproximativ 20 minute înaintea opririi circulatorii, în cursul răcirii;

– menţinerea unui hematocrit mai mare în cursul răcirii;

– se va aplica protocolul pH stat (asigură o răcire mai uniformă) în cursul răcirii pentru mangementul gazelor sanguine;

– durata cât mai scăzută a stopului circulator;

– ultrafiltrarea modificată;

– optimizarea constantelor metabolice atât intraoperator, cât şi postoperator.

Diagnosticul leziunilor cerebrale [3]:

– Ecografia cerebrală

Avantaje: examen la patul pacientului, util în caz de instabilitate hemodinamică.

Oferă informaţii privind anatomia ganglionilor bazali, a talamusului, a materiei albe periventriculare şi a ventriculelor cerebrale. Poate diagnostica hemoragiile intra/periventriculare, ischemiile, hidrocefalia. Oferă informaţii reduse privind parenchimul cerebral periferic, spaţiul subarahnoidian şi cel subdural.

– Computer tomografia

Oferă informaţii anatomice de mare acurateţe cu privire la parenchimul cererebral şi spaţiile cerebrospinale. Dezavantajele decurg din faptul că nu se poate face la patul pacientului şi este o examinare scumpă.

– Rezonaţa magnetică nucleară

Este o examinare care necesită deplasarea pacientului, este costisitoare, dar oferă informaţii anatomice detaliate şi de mare acurateţe.

– Electroencefalografia se utilizează în caz de convulsii şi este o examinare care se efectuează la patul pacientului.

Măsuri terapeutice

Acestea vizează etiologia, patogenia sau manifestarea clinică a leziunii/disfuncţiei cerebrale.

***a) Tratamentul convulsiilor* [1, 3]:**

1. Se face controlul căilor aeriene prin intubaţie oro-traheală şi suport ventilator pentru menţinerea unei oxigenări şi a unei ventilaţii adecvate.

2. Se exclud şi se tratează cauzele metabolice: hipoxia, hipertermia, hipoglicemia, hiposodemia, hipersodemia, hipocalcemia, hipomagnezemia, insuficienţa hepatică, insuficienţa renală.

3. Se exclude o hemoragie cerebrală prin examen computer tomografic.

4. Terapie anticonvulsivantă :

- lorazepam 0,05–0,1 mg/kg administrat în 2–5 minute; dacă persistă convulsiile, se poate repeta doza.
- fenobarbital, doza de încărcare 20 mg/kg admistrate în 15 minute ; dacă persistă convulsiile, se repetă 5 mg/kg la 10 minute interval până la o doză maximă de 40 mg/kg. Se vor verifica nivelele sanguine. Un tratament eficient constă în sistarea convulsiilor sau atingerea unui nivel terapeutic de 40 µg/ml. Doza de menţinere 3–4 mg/kg/zi admistrat peroral sau i.v. divizat în două prize ;
- fenitoin, doza de încărcare de 20 mg/kg în 30 minute; atenţie la apariţia aritmiilor cardiace ; doza de menţinere 4–5 mg/kg/zi peroral sau intravenos, divizat în două prize;

6. Examen neurologic.

b) Tratamentul general al edemului cerebral şi al comei:

1. controlul căilor aeriene prin intubaţie oro-traheală şi asigurarea ventilaţiei mecanice astfel încât să se asigure o bună oxigenare şi ventilaţie (normocarbie) ;
2. menţinerea unui debit cardiac normal astfel încât presiunea de perfuzie cerebrală şi rata fluxului cerebral să fie adecvate;
3. ridicarea capului la 30°;
4. evitarea folosirii nivelelor crescute de PEEP;
5. restricţionarea lichidelor;
6. corectarea tuturor tulburărilor electrolitice şi acidobazice;
7. hipotermia indusă;
8. evaluare sistematică clinică şi paraclinică ;
9. consult neurologic de specialitate;
10. examen computer tomografic şi EEG.

c) Tratamentul accidentelor vasculare crebrale

Presupune, pe lângă măsurile generale enumerate anterior, luarea în discuţie a oportunităţii tratamentului anticoagulant în cazul accidentelor ischemice. Există controverse în legătură cu valoarea acestui tratament din cauza riscului crescut (20–40%) de transformare din accident embolic într-unul hemoragic **[3]**.

d) Tratamentul disfuncţiilor neurologice induse de medicamente

Utilizarea îndelungată a sedativelor, opioidelor, relaxantelor musculare poate produce diverse simptome: halucinaţii, iritabilitate, diaforeză, tulburări senzitive şi motorii. Diagnosticul diferenţial în cazul utilizării îndelungate a relaxantelor musculare se face cu ajutorul unui stimulator de nerv periferic. În cazul apariţiei sindromului de sevraj după înteruperea anumitor medicamente (exemplu clonidină, opioide), se poate folosi dexmetomidina **[1]**.

e) Tratamentul mişcărilor coreo-atetozice constă din măsuri suportive:

- reducerea stimulării senzoriale: camera întunecată, liniştită, analgezie eficientă;
- prevenirea constipaţiei;
- evitarea aspiraţiei;
- prevenirea infecţiei;
- scăderea necesarului caloric;
- suportul parental.

Măsurile medicamentoase constau în agenţi care realizează un blocaj al receptorilor de dopamină (fenotiazine, butirofenone), o depleţie de dopamină (rezerpină), stimularea receptorilor acidului gama-aminobutiric (benzodiazepine, barbiturice, baclofen).

Pentru mişcări uşoare se utilizează agenţi sedativi nespecifici, de exemplu cloralhidrat.

În caz de dischinezie severă: agenţi antidischinetici, de exemplu haloperidol în doze mici.

Dacă mişcările persistă şi sunt de mare intensitate: sedare excesivă şi agenţi specifici.

b. Leziunile măduvei spinării

Leziunile măduvei spinării apar în diverse situaţii. Copiii cu sindrom Down prezintă limba mare, făcând laringoscopia dificilă. Astfel se poate produce subluxaţia atlanto-axială la aproximativ 20% din cazuri. Prevenţia se realizează cu ajutorul unor suporturi speciale pentru cap şi gât.

Copiii mai mari cu coarctaţie de aortă la care se intervine chirurgical au cel mai mare risc de ischemie medulară. În cazul lor, în timpul intervenţiei chirurgicale este importantă menţinerea unei presiuni de perfuzie de peste 50 mm Hg distal de sediul clampării. Hipotermia prin scăderea ratei metabolice are un efect protectiv medular în cursul ischemiei. Confirmarea unei bune protecţii medulare este dată de reluarea funcţiei motorii a membrelor inferioare.

În unele centre se folosesc catetere epidurale pentru controlul durerii postoperatorii. Inserţia cateterelor epidurale şi ulterior utilizarea anticoagulării cu heparină sunt asociate cu apariţia de hematoame subdurale.

c. Leziunile sistemului nervos periferic

Se produc în special în legătură cu poziţia defectuoasă pe masa de operaţie sau, incidental, ca leziuni intraoperatorii (secţionare, tracţiune, compresiune, leziune termică). Poziţionarea corectă pe masa de operaţie previne o mare parte a acestor leziuni.

d. Leziunile de plex brachial şi rădăcini nervoase cervicale

Pot fi cauzate de:

- poziţie incorectă pe masa de operaţie, astfel încât se realizează tracţiuni excesive asupra plexului brahial;

– tentativa de incanulare a venei jugulare interne se poate complica cu sindrom Horner.

Prevenția se realizează prin amplasarea cu mare grijă pe masa de operație, astfel încât să nu se producă tracțiuni asupra nervilor.

e. Leziunile de nerv laringian recurent

Această complicație poate apărea după cura chirurgicală a coarctației de aortă, ligatura ductului arterial sau crearea unui șunt sistemico-pulmonar. Se manifestă prin paralizia de corzi vocale și voce bitonală.

f. Leziuni de nerv intercostal

Se produc prin depărtarea excesivă a coastelor în cazul toracotomiilor, prin menținerea îndelungată a drenajelor toracice sau în cursul puncției toracice.

g. Leziunea nervului frenic

Poate avea mai multe cauze: traumatisme de coloană cervicală, inserția cateterelor în vena jugulară internă sau subclavie. De asemenea, pot apărea în timpul intervenției chirugicale prin compresiune, întindere, secționare, cauterizare, utilizare exagerată a lichidelor pentru răcire intrapericardică.

Se manifestă prin paralizia unui hemidiafragm și este destul de bine tolerată de adulți sau de copiii mai mari. Copiii mici pot necesita suport ventilator prelungit. În plus, la nivel bazal pulmonar se pot dezvolta atelectazii pulmonare.

Tratamentul pentru disfuncția de nerv frenic: suport ventilator prelungit sau plicatura diafragmatică.

Leziunea bilaterală provoacă insuficiența respiratorie și necesită ventilație mecanică prelungită, însoțită de traheostomie sau ventilație noninvazivă.

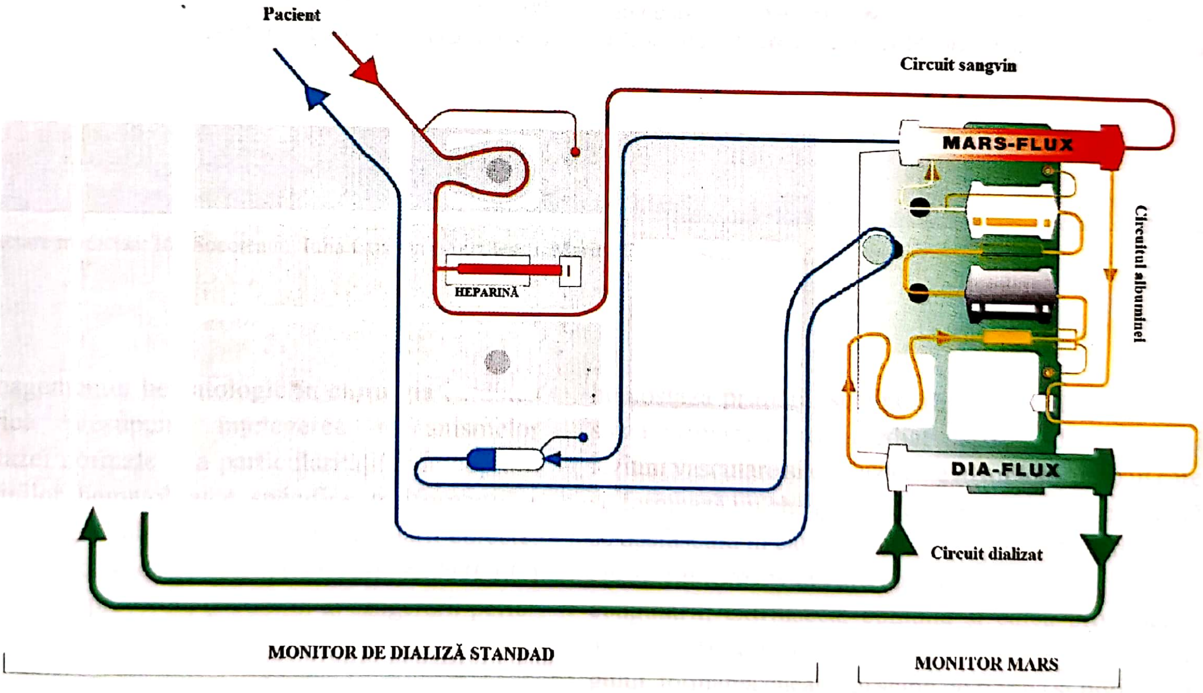


Fig. 81.1. Reprezentarea schematică a sistemului de purificare MARS

Redactare medicală casete: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 82

ECHILIBRUL FLUIDO-COAGULANT ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

DANIELA FILIPESCU, IOANA MARINICA, ANDREI CRISTEA, MIRCEA CRISTEA

1. HEMOSTAZA NORMALĂ ȘI PARTICULARITĂȚI LA COPIL
    - 1.1. Particularități la copil
2. DEZORDINI HEMATOLOGICE LA COPIII CU MALFORMAȚII CARDIACE CONGENITALE. EVALUARE PREOPERATORIE
3. ANTICOAGULAREA PREOPERATORIE
    - 3.1. Heparina
        - 3.1.1. Doza de heparină
    - 3.2. Monitorizarea anticoagulării
        - 3.2.1. Rezistența la heparină
    - 3.3. Protamina
        - 3.3.1. Monitorizarea reversării anticoagulării
        - 3.3.2. Rebound-ul la heparină
    - 3.4. Utilitatea clinică a monitorizării heparinării și protaminării
4. COAGULOPATIA ASOCIATĂ CEC. PARTICULARITĂȚI LA COPIL
    - 4.1. Particularități ale coagulației induse de CEC la copii
5. STRATEGIA ÎN TULBURĂRILE DE HEMOSTAZĂ PERIOPERATORII
    - 5.1. Prevenire
    - 5.2. Terapie
6. ANTICOAGULAREA POSTOPERATORIE

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

Managementul hematologic în chirurgia cardiacă pediatrică presupune înțelegerea mecanismelor hemostazei normale și a particularităților la copii, a dezordinilor hematologice specifice malformațiilor cardiace congenitale (MCC), a anticoagulării corecte, a alterărilor induse de circulația extracorporeală (CEC) și strategia de prevenire și control al sângerării perioperatorii.

1. HEMOSTAZA NORMALĂ ȘI PARTICULARITĂȚI LA COPIL

Hemostaza normală este un proces complex care implică plachetele, factorii coagulării și sistemul fibrinolitic **[1]** (**Fig. 82.1**). Ea se desfășoară în 3 etape: hemostaza primară, secundară și terțiară **[2]**. Hemostaza primară apare imediat după producerea unei leziuni vasculare și durează câteva minute, timp în care se formează un cheag plachetar. Hemostaza secundară se desfășoară în câteva ore și presupune formarea unui cheag fin, proces la care contribuie calea intrinsecă a coagulării, extrinsecă, comună și calea proteinei C activate. Hemostaza terțiară cuprinde retracția cheagului, formarea cheagului stabil de fibrină și fibrinoliză. Aceasta din urmă este stimulată chiar de formarea cheagului și contrabalansează tendința la tromboză **[3]**.

Când endoteliul este lezat, este expusă matricea subendotelială, bogată în factor von Willebrand (FvW) și colagen, care favorizează legarea plachetelor de peretele vascular prin intermediul receptorilor glicoproteici (GP) Ib/IX/V şi Ia/IIa **[2]**. Interacţiunea receptorilor GP Ib/IX/V cu FvW are o rată rapidă de asociere/disociere care induce o încetinire a mişcării trombocitelor de-a lungul vasului. Rezultă o translocare foarte lentă a trombocitelor pe faţa vasculară, chiar la forţe înalte de frecare **[4]**. Această interacţiune iniţiază activarea plachetelor care vor fi degranulate. În cursul aderării plachetelor sunt activaţi receptorii GP IIb/IIIa, care se pot lega de fibrinogen şi FvW, rezultând agregarea plachetară **[2]**. Aceste legături încetinesc translocarea lentă a plachetelor care rămân ireversibil aderente la vas **[4]**. În urma activării, plachetele eliberează în spaţiul extracelular conţinutul granulelor (adenozin difosfat-ADP, serotonina, calciu şi proteine) **[2]**. Substanţele eliberate, în special ADP, accentuează agregarea plachetelor (*second wave*).

La suprafaţa plachetelor activate se produce cascada coagulării care, conform teoriei moderne, celulare, evoluează în trei faze: iniţiere, amplificare şi propagare **[5]** (**Fig. 82.2**). Iniţierea are loc la suprafaţa unei celule purtătoare de factor tisular (FT), expus în timpul lezării tisulare. Acesta, în complex cu factorul VII activat (FVIIa), activează factorii X şi IX. Factorul Xa (FXa) se complexează cu factorul Va (FVa) şi trans-formă cantităţi mici de protrombină în trombină. Dacă părăseşte mediul protejat al suprafeţei celulare, FXa poate fi rapid inhibat de inhibitorul căii factorului tisular (*tissue factor pathway inhibitor* – TFPI) sau de antitrombina III (AT III), care sunt inhibitori naturali ai coagulării.

Amplificarea presupune activarea plachetelor şi a co-factorilor pentru o generare mai mare de trombină. Procesul se desfăşoară la nivelul plachetelor care aderă la matricea extravasculară. În cursul aderării ele sunt activate parţial. Activarea completă este realizată de cantităţile mici de trombină deja formate, aceasta fiind un puternic activator plachetar prin receptorii activaţi de protează (PAR) **[6]**. În timpul activării, plachetele eliberează, din granulele alfa, factorul V (FV) în forma parţial activată. Activarea completă a FV este realizată de trombină şi FXa. O parte din trombina formată iniţial se leagă de receptori non-PAR şi activează la suprafaţa plachetelor factorii VIII şi XI. Factorul XI activat (FXIa) activează factorul IX (FIX).

Propagarea implică generarea unei cantităţi şi mai mari de trombină la suprafaţa plachetelor. Factorii activaţi se combină cu co-factorii lor la suprafaţa plachetelor şi generează cantităţile hemostatice de trombină. Complexul FVIIIa-FIXa (complexul tenaza) activează FX pe suprafaţa plachetelor cu o viteză de 50 de ori mai mare decât în cazul FT-VIIa, iar FXa generat se complexează direct cu FVa (complexul protrombinaza) pentru a converti cantităţi mari de protrombină în trombină. Trombina va conduce la formarea unui cheag stabil, prin transformarea fibrinogenului în fibrină şi activarea factorului stabilizator al fibrinei (FXIII) şi, în cantităţi mari, prin activarea inhibitorului fibrinolizei activabil prin trombină (TAFI) **[7]**.

Prezenţa fibrinei declanşează activarea plasminogenului (PMG) în plasmină. Activarea PMG este realizată de mai mulţi mediatori, printre care şi kalikreina care intervine şi în activarea de contact a coagulării **[8]** (**Fig. 82.3**). Plasmina este o enzimă proteolitică ce dizolvă fibrina şi poate să reducă aderarea plachetară prin scăderea numărului de receptori plachetari **[9]**. Rezultă disoluţia cheagului. Fibrinoliza, alături de inhibitorii naturali, reprezintă mijloacele fiziologice de prevenire a diseminării coagulării. Inhibitorul căii FT (TFPI) formează un complex cu FT, FVIIa şi FXa, blocând acţiunea acestora **[4]**. Trombina se poate forma în continuare pe calea FIXa-VIIIa, dar, în complex cu trombomodulina de la suprafaţa endoteliului, ea activează proteina C (PC), care, în combinaţie cu proteina S (PS), va cliva FVa şi FVIIIa **[7]** (**Fig. 82.1**). În final, antitrombina III (AT III) va inhiba activitatea factorilor Xa, IXa, XIa şi trombina.

Această teorie modernă, celulară, a coagulării nu exclude activarea de contact, descrisă clasic **[1]**. Astfel, chirurgia cardiacă cu circulaţie extracorporeală reprezintă un model de activare de contact care induce coagulopatie **[8]** (**Fig. 82.4**). Suprafaţa artificială activează FXII în prezenţa prekalicreinei, care circulă în complex cu kininogenul cu greutate moleculară mare. Eliberarea kalicreinei activează la rândul ei factorul XII. Acest feed-back pozitiv conduce la creşterea rapidă a celor 2 factori care vor amorsa coagularea şi fibrinoliza. În plus, kalicreina activează complementul şi neutrofilele care contribuie la declanşarea răspunsului inflamator sistemic. Prezenţa factorilor coagulării atât în procesul coagulării, cât şi al inflamaţiei nu face decât să confirme interdependenţa celor două procese.

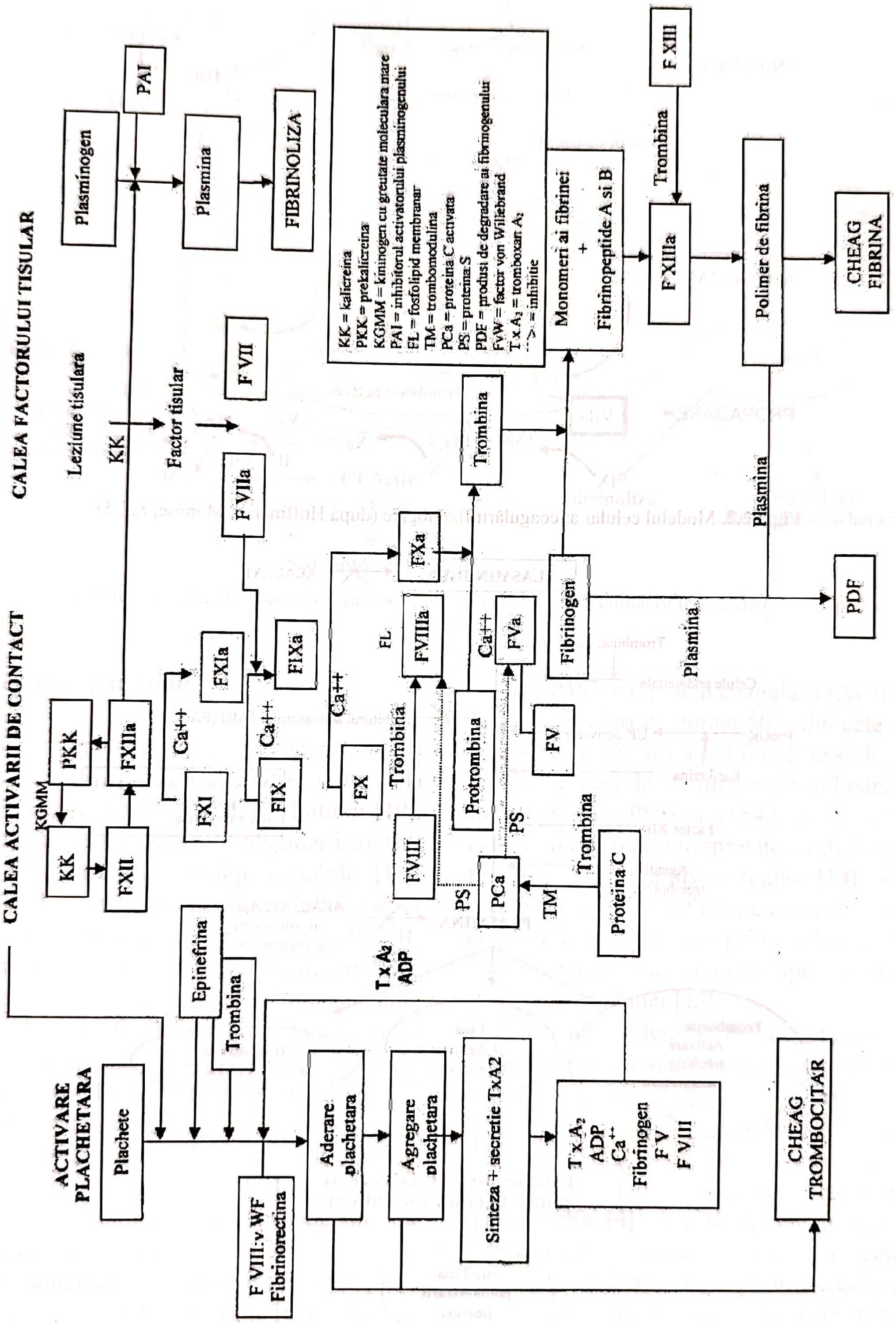

CALEA ACTIVARII DE CONTACT
CALEA FACTORULUI TISULAR
ACTIVARE PLACHETARA
Plachete
KK
PKK
KGMM
FXII
FXIIa
FXI
FXIa
Ca++
FIX
FIXa
Ca++
FX
FXa
Ca++
FL
FVIII
FVIIIa
Trombina
Protrombina
FV
FVa
Ca++
PS
PCa
PS
TM
Trombina
Proteina C
Leziune tisulara
KK
Factor tisular
F VII
F VIIa
Trombina
Fibrinogen
Plasmina
Plasmina
PDF
Plasminogen
PAI
Plasmina
FIBRINOLIZA
Monomeri ai fibrinei
+
Fibrinopeptide A si B
F XIII
Trombina
F XIIIa
Polimer de fibrina
CHEAG FIBRINA
Epinefrina
Trombina
T x A₂
ADP
F VIII:v WF
Fibrinorectina
Aderare plachetara
Agregare plachetara
Sinteza + secretie TxA2
T x A₂
ADP
Ca⁺⁺
Fibrinogen
F V
F VIII
CHEAG TROMBOCITAR
KK = kalicreina
PKK = prekalicreina
KGMM = kininogen cu greutate moleculara mare
PAI = inhibitorul activatorului plasminogenului
FL = fosfolipid membranar
TM = trombomodulina
PCa = proteina C activata
PS = proteina S
PDF = produsi de degradare ai fibrinogenului
FvW = factor von Willebrand
T x A₂ = tromboxan A₂
--> = inhibitie

Fig. 82.1. Hemostaza normală (după Campbell FW, ref. 1)

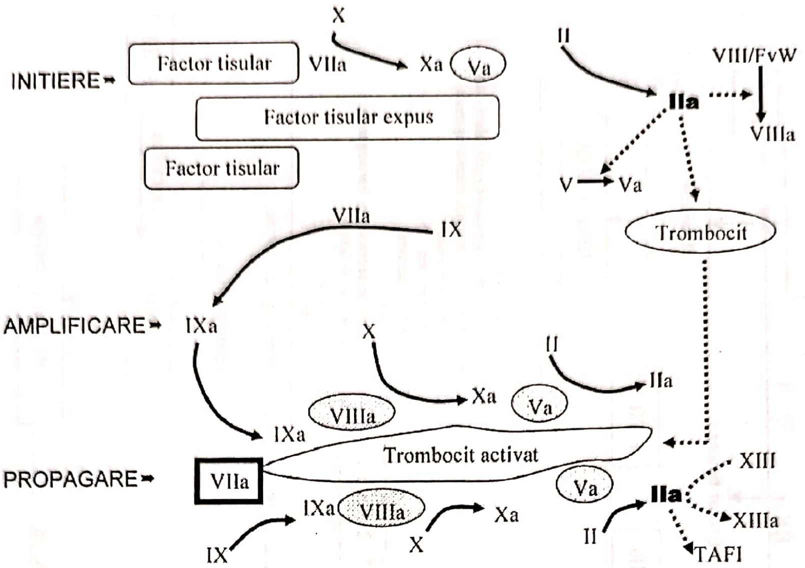

INITIERE
Factor tisular
VIIa
X
Xa
Va
Factor tisular expus
Factor tisular
II
IIa
VIII/FvW
VIIIa
V
Va
Trombocit
VIIa
IX
AMPLIFICARE
IXa
X
Xa
Va
II
IIa
VIIIa
IXa
Trombocit activat
PROPAGARE
VIIa
IXa
VIIIa
Xa
X
IX
Va
IIa
II
XIII
XIIIa
TAFI

Fig. 82.2. Modelul celular al coagulării fiziologice (după Hoffman şi Monroe, ref. 5)

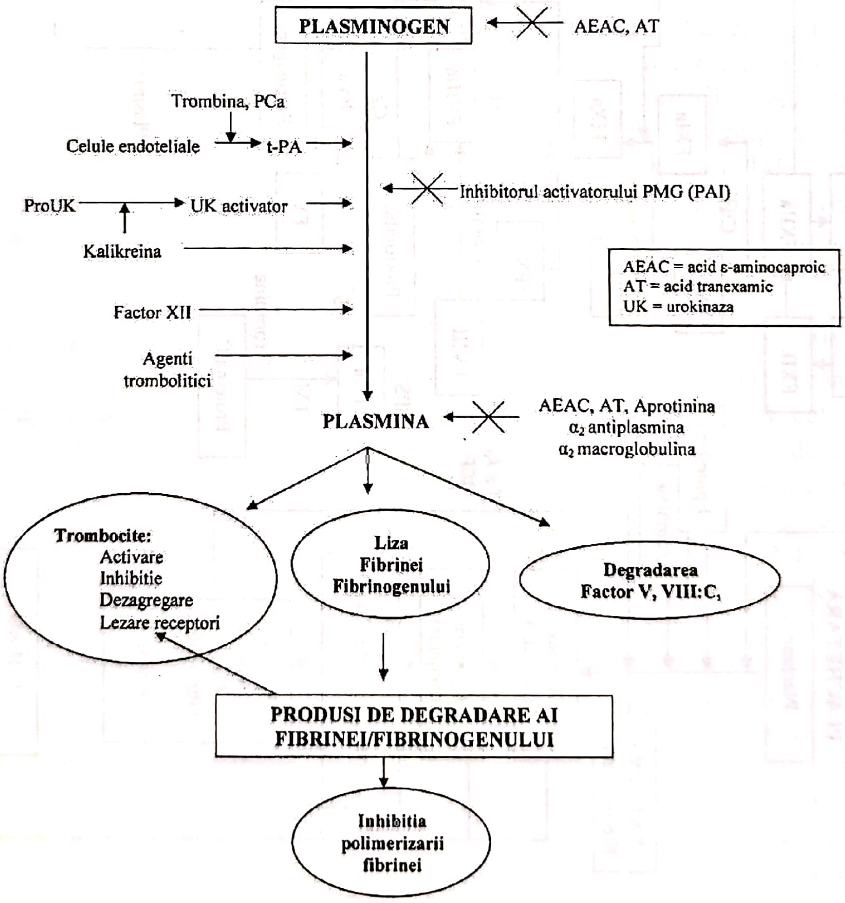

PLASMINOGEN
AEAC, AT
Trombina, PCa
Celule endoteliale
t-PA
Inhibitorul activatorului PMG (PAI)
ProUK
UK activator
Kalikreina
AEAC = acid ε-aminocaproic
AT = acid tranexamic
UK = urokinaza
Factor XII
Agenti trombolitici
PLASMINA
AEAC, AT, Aprotinina
α2 antiplasmina
α2 macroglobulina
Trombocite:
Activare
Inhibitie
Dezagregare
Lezare receptori
Liza Fibrinei Fibrinogenului
Degradarea Factor V, VIII:C,
PRODUSI DE DEGRADARE AI FIBRINEI/FIBRINOGENULUI
Inhibitia polimerizarii fibrinei

Fig. 82.3. Sistemul fibrinolitic, activatori şi inhibitori (după Shore-Lesserson L. şi colab., ref. 22)

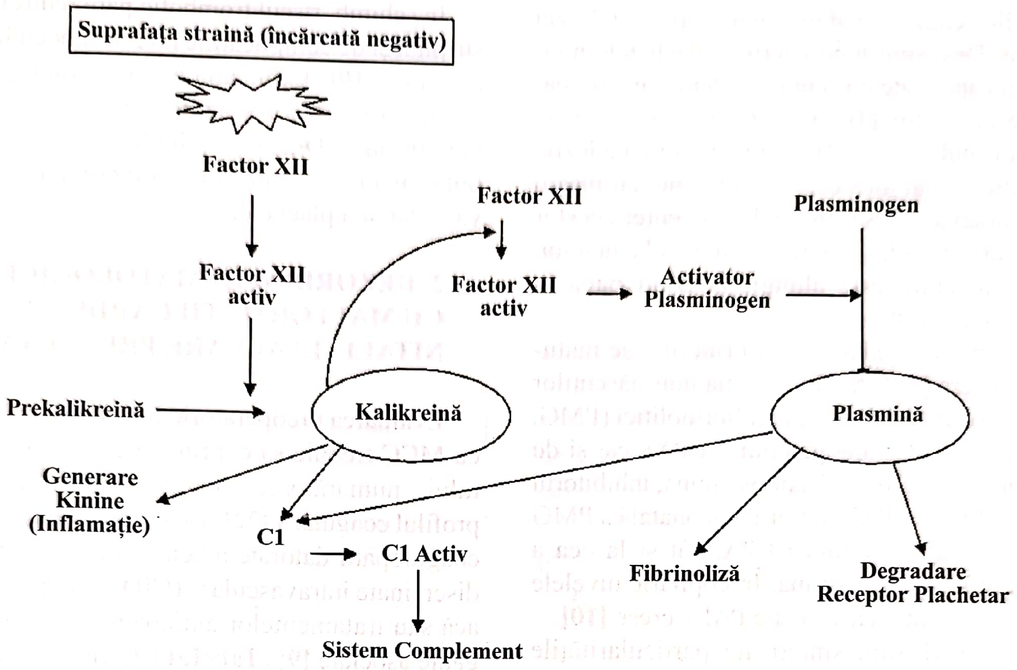


Fig. 82.4. Activarea de contact a cascadelor coagulării, fibrinolizei complementului și kininelor induse de CEC (după Royston D., ref. 8)

1.1. Particularități la copil

Dezvoltarea sistemului coagulării începe *in utero* și continuă până la aproximativ 6 luni, dar, chiar și la această vârstă, el este diferit de cel al adultului **[10]**. Deși este imatur la naștere, sistemul coagulării conține factorii esențiali, însă în cantități variabile **[11]**. Nivelele de FVIII și FvW sunt similare adultului, însă cele ale factorilor dependenți de vitamina K (II, VII, IX, X) sunt mai mici de 70% din valorile adultului **[2]**. Frecvent, la nou-născuți se descrie hipofibrinogenemie, iar fibrinogenul poate fi disfuncțional la sugari în comparație vârstele mai mari **[12]**. Procesul de maturare a fibrinogenului are loc între 12 și 24 de luni, ceea ce are implicații asupra terapiei.

Datorită imaturității funcției hepatice de sinteză, nou-născuții au nivele mai joase de factori ai căii de contact (XII, XI, prekalicreina și kininogenul cu greutate moleculară mare) **[2]**. Acestea sunt responsabile de alungirea timpului parțial activat de tromboplastina (TTPa) în primele 3–6 luni de viață **[13]**. Nivelele scăzute ale factorilor de coagulare implică un risc hemoragic mai mare în primele 6 luni de viață.

Inhibitorii naturali ai coagulării (AT III, PC, PS) au la naștere valori de numai 50% din cele ale adultului **[2]**. Nivelele PC și PS pot fi reduse și după 6 luni (PC 0,40 U/ml până la 10 ani și 0,55 /ml până în decada a treia de viață și PS 0,41–0,54 U/ml la vârste mici), dar acestea nu trebuie interpretate ca deficiențe **[10]**. De asemeni, TFPI are nivele reduse **[14]**. Alți inhibitori (inhibitorul C1 și alfa-2-macroglobulina) au nivele crescute la naștere și în primele luni **[10]**. Creșterea alfa-2-macroblobulinei poate suplini scăderea AT III în inhibarea trombinei **[15]**.

Plachetele suferă și ele un proces de maturare dependent de vârstă. Numărul este similar adultului, dar funcționalitatea este redusă în primele 2 săptămâni de viață **[9]**. Nou-născuții și prematurii au plachete cu mai puține pseudopode, depozite reduse de glicogen, structuri microtubulare mai puține și mult mai puține granule alfa **[4]**. Aceste deficiențe morfologice se asociază cu scăderea reactivității în comparație cu plachetele adultului. Astfel, la nou-născut ele sunt mai puțin reactive la trombină, epinefrină, ADP, colagen și tromboxan A2 (TXA2) **[16]**. Această hiporeactivitate poate fi datorată unui defect de transducție a semnalului activator, din cauza scăderii activității GTP-azei membranare. Deşi sunt hiporeactive, plachetele nou-născuţilor au capacitate crescută de aderare în comparație cu ale adultului **[4]**. Aceasta este mediată de prezența unor multimeri FvW mai mari şi mai adezivi **[17]**. Prematurii, mai ales cei cu probleme, au însă o capacitate adezivă redusă, în ciuda prezenței acestor multimeri mari, datorită hiporeactivității plachetelor. Timpul de sângerare este alungit la copii până la aproximativ 10 ani **[10]**.

Ca şi sistemul coagulării, cel fibrinolitic se maturează după naştere **[18]**. Astfel, plasma nou-născuţilor conține nivele scăzute atât de agenți fibrinolitici (PMG, activator tisular al plasminogenului – t-PA), cât şi de agenți anti-fibrinolitici (alfa-2-antiplasmina, inhibitorul activatorului PMG 1 – PAI 1). Forma neonatală a PMG este rezistentă atât la acțiunea t-PA, cât şi la cea a inhibitorului alfa-2-antiplasmina. În copilărie nivelele t-PA se mențin scăzute, iar cele ale PAI 1 cresc **[10]**.

În **Tabelul 82.1** sunt sintetizate particularitățile sistemului hemostatic la copil. Deşi sistemul hemostatic este diferit la copii față de adult, el trebuie considerat fiziologic **[10]**. El are o funcționalitate matură după naştere, însă balanța pro- şi anticoagulantă este setată la un nivel redus **[4]**. Rezultă că nou-născutul şi sugarul mic au o capacitate hemostatică perioperatorie redusă, cu implicații asupra anticoagulării şi riscului de sângerare **[19]**. În plus, alterări congenitale ale hemostazei, de tipul bolii van Willebrand, predispun la sângerare excesivă [17]. Pe de altă parte, nivelul scăzut de AT III reduce capacitatea anticoagulantă a heparinei la sugari **[20, 21]**.

Tabelul 82.1.
Particularități hemostatice la copii

Scăderea factorilor coagulării (I, II, VII, IX, X, XI, XII, prekalikreina, kininogen cu greutate moleculară mare)
Scăderea nivelului anticoagulanților naturali (AT III, PC, PS,TFPI)
Creşterea nivelului anticoagulanților naturali (inhibitorul C1, alfa-2-macroglobulina)
Factori disfuncționali (fibrinogenul, plachetele)
Hiporeactivitate plachetară
Capacitatea adezivă crescută a plachetelor
Scăderea agenților fibrinolitici (PMG, t-PA)
Scăderea antifibrinoliticelor naturale (PAI-1, alfa-2-antiplasmina)
Teste de coagulare alungite (TTPa, timp de sângerare)

În schimb, riscul trombotic pare redus la copii, fapt susținut şi de complicațiile rare tromboembolice postoperatorii **[10]**. Explicația acestui avantaj ar consta în existența nivelelor scăzute ale factorilor II şi VII şi crescute ale alfa-2-macrogloulinei. La efectul antitrombotic ar putea contribui şi funcționalitatea peretelui vascular şi a plachetelor.

2. DEZORDINI HEMATOLOGICE LA COPII CU MALFORMAȚII CARDIACE CONGENITALE. EVALUARE PREOPERATORIE

Evaluarea preoperatorie hematologică a pacienților cu MCC trebuie să cuprindă determinarea hematocritului, numărătoarea leucocitelor şi plachetelor şi profilul coagulării **[22]**. De obicei, MCC se asociază cu coagulopatii datorate afectării hepatice, coagulopatiei diseminate intravasculare (CID) din insuficiența cardiacă sau tratamentelor anticoagulante sau/şi antiagregante asociate **[9]** (**Tabelul 82.2.**). Disfuncția hepatică poate fi consecutivă debitului cardiac scăzut în cadrul bolii cardiace, unui profil hemodinamic post corecție Fontan suboptimal sau obturării venei cave inferioare în cursul canulării intraoperatorii.

Suplimentar modificărilor datorate imaturității sistemului coagulării la sugar, cei cu MCC au un nivel scăzut al inhibitorilor coagulării de tip co-factor heparinic II şi alfa-2-macroglobulina **[2]**. În mod normal, acestea au nivele crescute față de adulți şi joacă un rol important în inhibarea trombinei **[4]**. Nivelul lor scăzut explică parțial creşterea generării de trombină în cursul CEC la copii **[2]**.

La copiii cu valve disfuncționale sau mecanice, balon de contrapulsație intraaortică sau aparate de asistență ventriculară poate să apară disfuncție plachetară prin activare sau lezare mecanică a acestora **[23]**. În aceste cazuri, se asociază şi hemoliza **[9]**.

Copiii cu MCC cianogene prezintă tulburări ale hemostazei manifestate în primul rând ca trombocitopenie, disfuncție trombocitară şi scurtarea duratei de viață a trombocitelor **[24]** (**Tabelul 82.3**). Se apreciază că 25 % dintre copiii cianotici au un număr de plachete < 100 000 mm^3 **[2]**. Numărul este corelat negativ cu Ht **[25]**.

Hematocritul (Ht) creşte progresiv pe măsură ce hipoxemia este agravată şi reprezintă o metodă simplă de evaluare a severității MCC cianogene complexe. Nutriția deficitară și deficitul de fier pot să împiedice însă creșterea Ht și să subaprecieze severitatea hipoxemiei **[22]**. Creșterea Ht induce creșterea vâscozității, care este responsabilă de accidente trombotice, în special cerebrale, renale și pulmonare. Deshidratarea agravează creșterea vâscozității.

Tabelul 82.2.

Cauze ale dezordinilor hematologice la copii cu MCC

- Disfuncția hepatică consecutivă scăderii debitului cardiac
- CID din insuficiență cardiacă
- Tratament anticoagulant și/sau antiagregant preoperator
- Scăderea nivelului anticoagulanților naturali (cofactorul heparinic II, alfa-2-macroglobulina)
- Alterarea plachetară mecanică (valve cardiace mecanice sau disfuncționale, BCIA, aparate de asistență ventriculară)
- Eritrocitoza

Tabelul 82.3.

Dezordini hematologice la copii cu MCC cianogene

- Eritrocitoza
- Trombocitopenie
- Disfuncție trombocitară
    - Hiporeactivitate
    - Scăderea receptorilor pentru FvW
    - Supraproducție de microparticule
    - Alterarea agregabilității
    - Degranulare parțială
- Scurtarea de viață a trombocitelor
- Scăderea factorilor coagulării
- CID
- Scăderea nivelului anticoagulanților naturali
- Teste de coagulare alungite (TTPa, timp de sângerare)

Alterările trombocitare sunt datorate crizelor hipoxice repetate și sunt corelate cu nivelul eritrocitozei și cu scăderea saturației în oxigen [4]. Astfel, flebotomia și scăderea hematocritului sub 60% îmbunătățesc numărul și funcția trombocitară. De altfel, hematocritul > 65% impune flebotomia, datorită hipervâscozității [22, 25]. Alterările trombocitare pot fi datorate și aspleniei sau polispleniei care apar în boli complexe cianogene [9].

Au fost observate dezordini legate de timpul de sângerare, retracția cheagului, agregabilitate și mediatorii eliberați **[4]**. Deficiențele plachetare sunt mai evidente la nou-născuții cu greutate mică la naștere și sunt mai importante la cianotici în comparație cu acianoticii **[4]**. Copiii cu boli cardiace congenitale pierd multimerii mari ai FvW, iar pierderea lor este mai accentuată la cianotici. Pe de altă parte, receptorii plachetari pentru FvW sunt deficitari la cianotici **[26]**. Acești receptori au rol esențial în aderarea și agregarea plachetară. Se explică de ce plachetele cianoticilor sunt mai hiporeactive la stimularea cu trombina decât ale acianoticilor **[4]**.

Recent, la cei cu Ht > 60%, s-a evidențiat o supraproducție de microparticule plachetare cu un diametru de aproximativ 0,1 µm **[25]**. Acestea sunt fragmente celulare care conțin atât componente citoplasmatice, cât și membranare. Prezența lor semnifică activarea plachetară, sub acțiunea activatorilor de tip trombină, colagen sau ca urmare a frecării crescute datorate hipervâscozității. Ele exprimă factori Va și Xa și sunt intens procoagulante. Se pot lega de subendoteliu și acționa ca substrat pentru continuarea aderării trombocitelor și activare. Formarea lor este rezultatul frecării înalte datorate eritrocitozei și poate fi redusă prin flebotomie terapeutică.

Deși pacienții cianotici sunt susceptibili la tromboze și infarcte de organ datorită hipervâscozității, aceste complicații sunt limitate **[27]**. O explicație ar putea consta în activarea plachetară indusă de hipervâscozitate, care produce degranulare parțială și pierderea capacității de agregare **[24]**. Practic, în circulație rămân plachete incompetente și este posibil ca acest proces să fie o adaptare fiziologică la hipervâscozitate care împiedică formarea masivă de trombi în MCC cianogene **[24]**.

Pe lângă alterările trombocitare, cianoticii pot prezenta și coagulopatii care contribuie suplimentar la riscul hemoragic post CEC **[9]**. Deși se afirmă că anomaliile coagulării sunt mai rare decât cele ale trombocitelor, aceste aspecte sunt, de fapt, insuficient studiate.

Dacă hipoxemia este severă, sinteza hepatică a factorilor este redusă. Astfel, s-au raportat scăderea diverșilor factori și prelungirea testelor de coagulare corespunzătoare **[4]**. Pe de altă parte, flebotomia și substituția volemică cu soluție salină pentru a reduce Ht < 60% pot îmbunătăți nivelul factorilor II, V și VII.

În plus, hemoconcentrarea compensatorie determină un deficit relativ de plasmă şi afectează formarea cheagului. Timpii de coagulare pot fi afectaţi prin efectul disproporţionat al anticoagulantului adăugat în probele de laborator [2].

Un alt mecanism implicat în anomaliile hemostazei la cianotici este coagulopatia intravasculară diseminată (CID). În comparaţie cu acianoticii, aceştia au generare de trombină şi fibrinoliză accelerate, însă nu s-a evidenţiat un proces cronic [28].

Pacienţii cu ventricul unic au nivele scăzute ale FII, FV, FVII, FX, AT III, PC, PS şi PMG în comparaţie cu copiii de aceeaşi vârstă, ceea ce explică riscul tromboembolic al operaţiilor de conexiune cavo-pulmonară parţială sau totală [29].

3. ANTICOAGULAREA PERIOPERATORIE

În mod normal, coagularea şi fibrinoliza sunt în balanţă pentru a preveni formarea de trombi. Expunerea sângelui la suprafeţele neendotelizate ale CEC activează însă plachetele şi coagularea. Pentru prevenirea trombozelor este necesară anticoagularea intraoperatorie.

3.1. Heparina

Heparina este anticoagulantul de elecţie în chirurgia cardiacă cu CEC, deoarece efectul este rapid instalat şi reversibil prin protamină [30]. Heparina standard, nefracţionată (HNF), utilizată în practică, este o moleculă heterogenă obţinută din mucoasa intestinului de porc sau plămânul bovin, cu o greutate moleculară (GM) cuprinsă între 2000 şi 40 000 daltoni, în medie 12 000–19 000 daltoni [31]. Potenţa heparinei depinde atât de raportul fracţiunilor cu GM diferite, cât şi de originea lor. Porţiunea responsabilă de acţiunea anticoagulantă este o secvenţă pentazaharidică specifică, ce are potenţialul de a se lega de o proteină anticoagulantă circulantă, AT III, căreia îi creşte de mii de ori puterea inhibitorie asupra unor factori de coagulare activaţi [32]. Factorul activat cel mai sensibil la acţiunea AT III este trombina, urmat de FXa. Efectul anticoagulant este datorat, în principal, împiedicării activării de către trombină a factorilor V şi VIII.

Inhibarea trombinei presupune legarea concomitentă a heparinei de AT III şi de trombină, ceea ce necesită un fragment heparinic de minimum 16 unităţi monozaharidice [31]. Pentru inhibarea FXa, legarea concomitentă nu este necesară şi este suficient un număr mai mic de unităţi. Complexul AT III-heparina inhibă şi factorii IXa, XIa, XIIa, XIIIa şi prekalicreina [30]. În plus, heparina induce eliberarea endotelială a TFPI, interferând astfel cu mecanismul principal de activare a coagulării [5]. Heparina produce creşterea fibrinolizei şi disfuncţie plachetară şi se leagă de diverse proteine plasmatice, endoteliale şi plachetare, mecanism implicat în scăderea activităţii anticoagulante momentane şi în rebound [30]. Legarea de factorul 4 plachetar (F4P) poate induce producerea de anticorpi şi trombocitopenie imună, responsabilă de apariţia paradoxală a trombozelor [33].

Heparina nu este un anticoagulant perfect. Deoarece molecula de heparină este heterogenă, activitatea anticoagulantă nu este uniformă şi există o mare variabilitate a răspunsului la heparină [30]. Diversele preparate comerciale diferă atât ca sursă animală, cât şi ca proces de purificare, lungime a lanţurilor şi greutate moleculară [31]. În plus, heparina nu inhibă complet generarea trombinei, iar efectul antitrombinic are o mare variabilitate individuală [30]. Distribuţia răspunsului anticoagulant la heparină (modificarea testelor de coagulare) este de tip gaussian, unii pacienţi având hipersensibilitate, iar alţii rezistenţă. În plus, supradozarea heparinei poate determina hemoragii, iar antagonizarea cu protamina nu este completă [34].

Contraindicaţiile heparinei sunt reprezentate de alergia la heparină, trombocitopenia la heparină (TIH) şi alergia la protamină [35]. Alternativele cuprind heparinele cu greutate moleculară mică, heparinoizii şi inhibitorii direcţi de trombină [30], însă experienţa în chirugia cardiacă pediatrică este foarte redusă.

3.1.1. Doza de heparină

Nu există o doză ideală de heparină. Protocoalele heparinizării au fost pentru multă vreme empirice. Ele cuprind, în general, doze fixe şi variază de la centru la centru. De obicei, se administrează 300–400 UI/kg înainte de începerea CEC, doză cu mult mai mare decât doza uzuală anticoagulantă [32]. Heparina se adaugă şi în prime, iar pe parcursul CEC, pentru menţinerea efectului, se suplimentează cu bolusuri orare sau în perfuzie [22]. Riscul major în cazul administrării insuficiente de heparină este coagulopatia de consum, responsabilă de sângerare postoperatorie **[35]**. Pe de altă parte, doza de heparină o dictează pe cea de protamină, iar dozele importante de protamină pot favoriza sângerarea postoperatorie.

Există părerea că o doză mai mare de heparină (500 UI/kg) protejează mai bine numărul şi funcţia plachetară **[36]**. Alţi autori nu sunt de acord şi susţin că dozele mai mari de heparină deprimă agregarea indusă de colagen şi nivelul de AT III, cresc sângerarea postoperatorie şi favorizează rebound-ul **[37]**. În prezent, nu există un consens în ceea ce priveşte doza optimă de heparină pentru chirurgia cardiacă, fiecare centru având o politică proprie de anticoagulare.

În ceea ce priveşte chirurgia pediatrică, necesarul de heparină şi efectele acesteia sunt mai puţin previzibile decât la adult **[38]**. Răspunsul la heparină este variabil în funcţie de vârstă, ceea ce complică strategia anticoagulării **[9]**. Nou-născuţii pot avea eliminare întârziată a heparinei datorită imaturităţii hepatice şi efectelor hipotermiei pe metabolismul şi eliminarea heparinei **[38]**. În schimb, necesarul de heparină poate fi crescut de scăderea activităţii AT III prin hemodiluţie **[9]**. Astfel, s-a arătat că doza de 400 UI/kg nu inhibă adecvat formarea trombinei în cursul CEC **[39]**. Pe de altă parte, la vârsta preşcolară copiii sunt mai rezistenţi la heparină şi pot avea nevoie de doze de până la 500 UI/kg pentru începerea CEC **[22]**.

3.2. Monitorizarea anticoagulării

Pentru a verifica dacă anticoagularea obţinută după administrarea de heparină este suficientă pentru CEC, se monitorizează heparinemia sau testele de coagulare specifice. Dozarea în plasmă a heparinei are cea mai bună specificitate şi sensibilitate în detectarea heparinei, dar este scumpă şi se practică în laborator **[32]**. Determinarea heparinemiei nu dă însă informaţii despre activitatea heparinei şi un anumit nivel al acesteia nu elimină variabilitatea farmacodinamică şi posibilitatea rezistenţei la heparină **[22]**. La dozele obişnuite de 300–400 UI/kg se atinge, de obicei, un nivel plasmatic de 2–4 U/ml. Nivelul heparinemiei recomandat în cursul CEC este între 3 şi 5 U/ml, mult mai mare decât cel indicat în alte intervenţii chirugicale (0,5–1 U/ml) sau în angioplastii (1,5–2,5 U/ml).

În sala de operaţie, estimarea concentraţiei de heparină se poate face cu aparate care utilizează metoda titrării protaminei **[22]**. Acestea conţin camere/canale de determinare cu cantităţi crescânde de protamină. Cantitatea de protamină din fiecare canal neutralizează o anumită cantitate de heparină. Formarea cheagului este detectată prin intermediul unui piston a cărui mişcare este influenţată de prezenţa fibrinei şi sesizată de un sistem optic. Primul canal în care se obţine coagularea este canalul în care cantitatea de protamină neutralizează aproape toată cantitatea de heparină.

Testele obişnuite de monitorizare a tratamentului cu heparină nu sunt utile în cursul CEC. Testul de tromboplastină parţial activat (TTPa) este testul cel mai sensibil pentru măsurarea efectelor anticoagulante ale heparinei administrate în doză mică sau moderată **[40]**. Efectul anticoagulant necesar în cursul CEC depăşeşte însă limitele de acurateţe ale acestuia.

Timpul de coagulare activat (ACT în terminologia anglo-saxonă) este cel mai utilizat test de coagulare în chirurgia cardiacă **[32]**. El certifică prezenţa unei anticoagulări adecvate în cursul CEC. ACT măsoară timpul necesar sângelui total să coaguleze, când este activat prin contactul cu particule de celită, adăugată pentru a creşte suprafaţa de activare **[40]**. El reflectă calea intrinsecă a coagulării, prin activarea FXII.

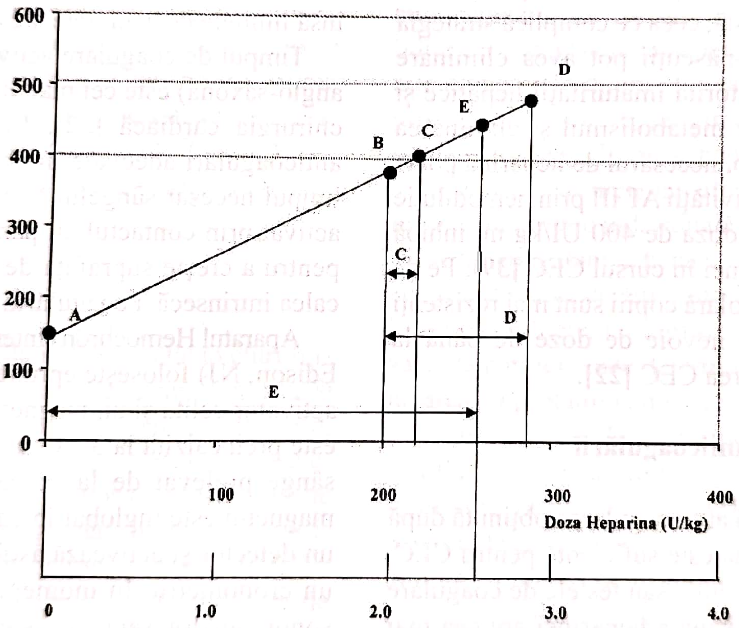
Aparatul Hemochron (International Technidyne Corp, Edison, NJ) foloseşte eprubete de sticlă care conţin ca activator celita şi un magnet foarte mic **[36]**. Eprubeta este preîncălzită la 37°C şi, după adăugarea a 2 ml de sânge prelevat de la bolnav, rotită continuu. Când magnetul este înglobat în cheag, el se îndepărtează de un detector şi activează astfel un semnal sonor oprind un cronometru. În momentul declanşării semnalului sonor, nu tot sângele este coagulat, dar la nivelul magnetului există fibrina. Valoarea normală a ACT raportată în literatură este de 120–140 sec **[22]**.

Aparatul de tip HemoTec (Englewood,CO) are avantajul că necesită o cantitate mai mică de sânge pentru determinare, dar este mai scump, deoarece foloseşte un detector optic care marchează încetinirea de către cheag a mişcării unei tije **[32]**. Sângele recoltat de la bolnav este introdus în 2 cuve de plastic, de câte 0,4 ml în fiecare, care conţin ca activator kaolinul.

În general, o doză de heparină de 300 UI/Kg prelungeşte ACT la 400 sec **[36]**. Valoarea de vârf a ACT se obține la 2 minute de la administrarea heparinei **[32]**. Datorită redistribuției acesteia în endoteliul capilar, ACT măsurat la 2 minute după heparinare este mai mare decât la 5–10–15 minute, iar cel măsurat la 20 minute este semnificativ mai mic. Unii autori recomandă măsurarea ACT la 3-5 minute de la administrarea heparinei **[22]**, iar alții consideră că măsurarea anticoagulării este optimă la 10 min **[37]**. Pe parcursul CEC,ACT se măsoară la interval de 30–60 minute în hipotermie și, mai frecvent, la reîncălzire sau în cursul CEC cu normotermie **[36]**.

Deşi tehnicile de perfuzie în timpul CEC au fost îmbunătățite și utilizarea oxigenatoarelor cu membrană s-a extins, cele mai multe centre chirurgicale aplică un protocol care constă în administrarea înainte de CEC a 300–400 UI/kg heparină și suplimentarea acesteia până la obținerea unui ACT de > 400 sec, iar, în unele centre, > 480 sec. Acest comportament este justificat de faptul că efectele unei anticoagulări insuficiente sunt mai periculoase decât ale heparinării în exces **[40]**.

Deoarece există o mare variabilitate a răspunsului individual la o doză de heparină și a duratei efectului, în practică a fost introdus conceptul titrării heparinei prin construirea curbelor doză/răspuns pe baza ACT obținut înainte și după heparinare **[22]** (**Fig. 82.5**). Răspunsul individual la heparină poate fi evaluat și cu sistemul Hepcon Hemostasis Management (Hepcon HMS, Medtronic), însă acesta este mult mai scump **[32]**.



A – TCA de bază

B – TCA obținut după administrarea unui bolus de heparină de 200 UI/kg

Se conectează punctele A și B printr-o linie care este extrapolată până la valoarea TCA dorită.

C – intersecția între această linie și TCA-ul dorit (400 sec.)

Diferența între punctele C și B pe axa orizontală reprezintă cantitatea adițională de heparină care trebuie administrată pentru obținerea valorii TCA dorită (săgeata C)

D – dacă valoarea TCA dorită este 480 sec. linia AB se extrapolează până în punctul D și doza suplimentară de heparină necesară pentru obținerea acestui TCA este reprezentată de săgeata D.

E – pentru estimarea nivelului de heparină la sfârșitul CEC și calcularea dozei de protamină necesara neutralizării heparinei ultima valoare TCA este introdusă în graficul anterior (spre exemplu punctul E).

Nivelul de heparină teoretic este reprezentat de diferența dintre punctele E și A pe axa orizontală (**săgeata E**).

Doza de protamină se calculează conform standardelor locale (spre exemplu, 1 mg/kg pentru fiecare 100 UI/kg de heparină prezentă)

Fig. 82.5. Curba doză-răspuns la heparină pe baza ACT (după Bull BS în ref. 1 și 22)

O valoare ACT mare, ca răspuns la doza inițială de heparină, este predictivă pentru o anticoagulare stabilă în primele 90 de minute CEC, dar un răspuns mic nu este asociat întotdeauna cu scăderea rapidă a ACT şi cu necesitatea suplimentării heparinei [37]. Datorită acestei variabilități a ACT, pentru conducerea anticoagulării se poate utiliza media a 2 rezultate obținute concomitent.

În general, există o linearitate între heparinemie şi valoarea ACT, dar numai până la valoarea ACT de 500–600 secunde [22]. Corelația este mai slabă la copii şi depinde de momentul determinării [38]. După prima oră de CEC în hipotermie, relația doză de heparină administrată – ACT este modificată [32]. Hipotermia prelungeşte valoarea ACT, care nu se mai corelează cu cea a heparinemiei şi ACT devine practic impredictibil [36]. Valoarea optimă a ACT în hipotermie nu este cunoscută, mai ales că proba bolnavului hipotermic se încălzeşte la 37°C şi, de aceea, în multe centre, criteriul ACT > 480 secunde este impus mai ales în hipotermie [2]. La reîncălzire, valoarea ACT se poate reduce cu 10–30% [110].

Deoarece ACT este uşor prelungit şi de hemodiluție, unii autori recomandă monitorizarea în cursul CEC atât a ACT, cât şi a heparinemiei, cel mai bine cu țesutul titrării cu protamina [40]. Când prime-ul este alb şi factorii de coagulare nu sunt substituiți, țesutul cu trombina în doză mare (HiTT) este mai puțin influențat de hemodiluție şi ar putea fi utilizat în monitorizarea anticoagulării în locul ACT [32]. Acesta nu este utilizat însă pe scară largă.

Utilizarea aprotininei în cursul CEC a schimbat conceptul anticoagulării, deoarece ACT determinat cu celita ca activator este prelungit [35]. Acesta trebuie menținut > 700 secunde pentru a asigura o anticoagulare eficientă. În această situație se preferă ACT activat cu kaolin, care nu este influențat de prezența proteazei. De asemeni, HiTT nu este influențat de aprotinină. Pentru monitorizarea hepainemiei în aceste situații, este recomandată metoda HEPCON [32].

3.2.1. Rezistența la heparină

Dacă după o doză uzuală de heparină valoarea ACT nu este satisfăcătoare, se suspicionează rezistența la heparină [22]. Mai întâi, este eliminată o eroare de administrare şi, eventual, se încearcă heparina din alt lot sau din altă sursă animală. Rezistența la heparină din cursul CEC necesită doze crescânde de heparină şi, în majoritatea cazurilor, adiționarea de heparină va duce la obținerea unui ACT adecvat. Măsurarea nivelelor plasmatice ale heparinei nu înlocuieşte ACT, deoarece pentru anticoagulare este necesar un anumit nivel de activitate biologică, şi nu unul cantitativ [40].

Una dintre cauzele frecvente de rezistență la heparină este deficitul de AT III [36]. Cauza cea mai frecventă a deficitului de ATIII este tratamentul preoperator cu heparină [35]. Scăderea AT III pare să fie dependentă de doza de heparină utilizată. Soluția ideală pentru prevenirea rezistenței la heparină ar fi dozarea AT-III şi suplimentarea acesteia când nivelul este < 80 UI/dl [32]. Suplimentarea AT III se poate face prin administrare de plasmă proaspătă congelată (PPC) care conține aproximativ 1 U de AT III/ml [36]. Concentratul de AT III reprezintă tratamentul specific al rezistenței la heparină. În prezent el este pasteurizat şi, practic, lipsit de riscul transmiterii virale, dar are dezavantajul costului foarte mare. Corectarea deficitului de AT-III îmbunătățeşte răspunsul la heparină şi evită megadozele de heparină care, pe lângă dificultatea antagonizării cu protamină, ridică şi problema afectării trombocitare [41].

3.3. Protamina

Unul dintre avantajele principale ale utilizării heparinei ca anticoagulant în cursul CEC este posibilitatea antagonizării specifice cu protamină [30]. Protamina este o proteină cu greutate moleculară mică, obținută din sperma de peşte [32]. Ea formează un complex cu heparina, însă metabolizarea sa rapidă poate să elibereze heparina care este responsabilă de un efect anticoagulant (rebound).

Protamina are efecte adverse care, în principal, sunt legate de activarea complementului pe cale clasică, ceea ce poate provoca bronhospasm sever, creşterea rezistenței vasculare pulmonare şi hipotensiune [35]. Alte mecanisme incriminate sunt eliberarea de histamină şi răspunsul imun mediat de o reacție antigen-anticorp la copiii expuşi în prealabil la preparate de insulină care conțin protamină [22]. Aceste reacții pot fi minimizate prin administrarea foarte lentă pe o venă periferică. Din fericire, ele sunt mai rare la copil decât la adult.

Doza de protamină utilizată în antagonizarea heparinei la sfârşitul CEC variază mult de la centru la centru şi chiar în cadrul aceluiaşi centru. Ca şi în cazul heparinei, potenţa protaminei este variabilă în funcţie de producător şi lot, ceea ce face ca dozajul să fie şi el diferit [36]. De asemeni, capacitatea de neutralizare este influenţată de tipul de heparină. Protamina antagonizează mai bine lanţurile lungi ale HNF decât pe cele ale fracţiunilor.

Există mai multe metode de calculare a dozei de protamină necesare neutralizării heparinei [24]. Unele centre administrează doze fixe de protamină, în funcţie de greutatea bolnavului sau de doza de heparină injectată. Alte centre titrează doza de protamină în funcţie de heparina reziduală. Deşi toate metodele s-au dovedit eficiente în neutralizarea heparinei, administrarea empirică a protaminei duce la sub- şi supradozare, deoarece s-a demonstrat că plaja dozelor necesare este foarte largă: de la 2,1 la 7,4 mg/kg sau, în raport cu heparina, de la 0,6 la 1,8 mg /100 UI [32].

In vitro s-a arătat că administrarea protaminei în doză de 0,3–0,5 mg până la 1 mg pentru 100 UI de heparină este suficientă pentru a împiedica toate urmele activităţii heparinice [31]. În clinică, pentru siguranţă, se administrează 1–1,3 mg de protamină pentru 100 UI de heparină pentru a aduce ACT la valoarea normală, deşi este demonstrat că revenirea la valoarea normală a ACT se poate face şi numai după administrarea a 0,6–0,7 mg protamină la 100 UI de heparină [41]. Trebuie menţionat însă că raportul optim variază cu vârsta: este mai mare la adulţi şi copiii şcolari (1,4–1,3 mg/100 UI) şi mai mic la sugari şi preşcolari (1,1 mg/100 UI) [42]. Acest raport este influenţat şi de alţi factori obiectivi, ca momentul administrării, temperatura bolnavului, testele de coagulare utilizate etc [22]. De multe ori, alegerea este subiectivă şi empirică. Teama de rebound la heparină influenţează şi ea marea variabilitate a dozelor de protamină utilizate şi conduce frecvent la supradozarea protaminei.

Este de aşteptat ca în cazul administrării protaminei în raport 1,3–1,5 ori mai mare decât doza totală de heparină să se producă un exces de protamină, cu toate riscurile asociate. Aceasta, deoarece nu toată heparina administrată mai este circulantă. Pentru a diminua acest risc, unii autori nu ţin cont în calcularea dozei de protamină de cantitatea de heparină din prime sau suplimentată pe parcusul CEC [37].

Singura metodă de a alege doza minimă eficientă de protamină este cea a dozării heparinei reziduale la sfârşitul CEC [22]. Aceasta s-a dovedit eficientă în neutralizarea heparinei cu doze relativ mici de protamină, mai mici decât în cazul raportării la doza totală de heparină. Astfel, în experienţa noastră utilizând titrarea protaminei, doza de protamină necesară a fost de numai 0,6 mg/100 UI heparină [43].

Administrarea protaminei se face pe cale periferică, după terminarea hemofiltrării modificate şi scoaterea canulei venoase [22]. Unii autori preferă injectarea în arborele arterial, pentru a diminua efectele adverse arteriale pulmonare. Ritmul administrării protaminei pare să fie şi el important în neutralizarea heparinei. Astfel, deşi administrarea în 30 minute sau în bolus de 5 minute nu influenţează sângerarea, la 2 ore postoperator timpii de coagulare sunt prelungiţi în grupul cu administrare rapidă [32]. De aceea, unii autori recomandă administrarea protaminei în perfuzie lentă de peste 30 de minute, cu verificarea repetată a ACT. Ei arată că astfel se scade doza de protamină şi bolnavii nu sângerează. Alţi autori recomandă administrarea dozei în 5–10 minute [22]. Având în vedere efectele secundare ale protaminei şi posibilitatea teoretică de a produce anticoagulare, cel mai bine este să se administreze lent, titrat necesităţilor bolnavului.

3.3.1. Monitorizarea reversării anticoagulării

Monitorizarea efectului protaminei şi readministrarea la nevoie sunt mult mai importante decât doza iniţială de protamină. Din păcate, doza de protamină este de multe ori suplimentată pe baze nespecifice, precum observarea câmpului operator şi determinarea ACT.

Testul ACT este utilizat post-CEC pentru confirmarea reversării acţiunii heparinei după protaminare. De obicei, el revine la o valoare apropiată de normal, dar aceasta nu certifică neutralizarea completă a heparinei [36]. Deoarece în determinarea ACT calea intrinsecă este suprastimulată, dozele mici de heparină nu pot fi detectate. Pe de altă parte, având în vedere disfuncţia trombocitară şi fibrinoliza care se produc în cursul CEC, administrarea protaminei în scopul neutralizării heparinei nu va aduce statusul coagulării la nivelul bazal, de dinainte de începerea CEC, nici chiar în CEC de scurtă durată, şi nu ne putem aştepta ca valoarea

ACT să revină la valoarea poststernotomie [36]. În general, este acceptată o valoare ± 10–20% faţă de cea iniţială [22].

Dacă după administrarea dozei calculate de protamină, valoarea ACT nu revine la normal, mai ales în situaţia în care bolnavul sângerează şi sub presiunea chirurgului, se mai poate administra o doză suplimentară de protamină [24]. Dacă o cantitate mică de protamină reduce cu 10% valoarea ACT, atunci putem suspecta prezenţa heparinei. Dacă valoarea ACT nu se scurtează, ba chiar creşte, trebuie căutate alte cauze, care includ: hipofibrinogenemia, deficitul factorilor coagulării şi alterarea trombocitară funcţională [32]. Suplimentarea protaminei în acest moment ar putea accentua problema, ea putând acţiona ca o antitrombină.

Ideal ar fi ca post-CEC să se certifice neutralizarea heparinei prin detectarea nivelelor reziduale ale acesteia prin metode rapide, în sală sau la patul bolnavului. Concentraţia plasmatică determinată în laborator necesită timp, este scumpă şi nu este utilă în practică. De altfel, se ştie că nu toata heparina circulantă are efect anticoagulant, care să trebuiască să fie neutralizat [24].

La doze mici şi moderate de heparină, utilizate în clinică, se foloseşte monitorizarea cu TTPa. Valoarea TTPa post-CEC este însă de 1,5-1,8 ori mai mare decât normalul [44]. Cauza acestei creşteri nu este cunoscută, dar există supoziţia că ar putea fi rezultatul interferării complexelor heparină-protamină cu activatorul ţestului. De altfel, TTPa este foarte sensibil (97%), dar mai puţin specific pentru determinarea heparinei reziduale. TTPa poate fi alungit şi de alterări ale căii intrinseci (de exemplu, aprotinina).

Timpul de trombină (TT) şi modificarea sa, cu heparina neutralizată (TTHN), sunt teste foarte sensibile la prezenţa urmelor de heparină [36]. TT este mai sensibil şi mai specific decât ACT în determinarea heparinei reziduale, putând detecta nivele de numai 0,1 U/ml .

3.3.2. Rebound-ul la heparină

În opinia mai multor autori, reboundul la heparină este doar o cauza teoretică de sângerare post-CEC [4]. Totuşi, de-a lungul timpului au existat studii care au demonstrat existenţa acestuia. Fenomenul este controlabil prin administrare de protamină. Doza recomandată este variabilă, de la 0,25–0,5 mg/kg la 25% din doza iniţială calculată [36]. Deşi protamina în exces poate fi anticoagulantă, se consideră că marginea de siguranţă a dozelor de protamină este largă şi, dacă se suspectează neutralizarea incompletă sau rebound-ul, se poate administra încă o doză mică, chiar dacă bolnavul nu sângerează [22].

În cazul suspectării rebound-ului la heparină, el trebuie obiectivat prin teste de detectare a activităţii heparinei, şi nu cu testele de coagulare obişnuite, care pot fi prelungite şi de alte cauze, chiar şi de excesul de protamină [32].

Profilaxia rebound-ului ar consta în administrarea unui exces de protamină şi evitarea aportului de AT- III prin transfuzia liberă, nejustificată, de PPC. Mai logic ar fi ca protamina să se administreze titrat, lent şi fracţionat [36].

3.4. Utilitatea clinică a monitorizării heparinării şi protaminării

De-a lungul timpului, protocolul anticoagulării şi neutralizării ei a variat mult în literatură, fiind diferit în funcţie de centrul de chirurgie cardiacă. Introducerea ACT pentru monitorizarea efectului heparinei şi a testului titrării protaminei pentru calcularea dozei de protamină a uniformizat practica, iar anticoagularea şi neutralizarea au fost mai adecvate [36].

ACT este testul de elecţie al monitorizării anticoagulării induse de heparină în timpul CEC, atât datorită simplităţii lui, cât şi datorită demonstrării rolului în reducerea sângerării şi a necesarului transfuzional, comparativ cu protocoalele fixe, empirice, de administrare a heparinei şi protaminei [32].

Protocoalele de heparinare bazate pe ACT nu reuşesc însă să suprime generarea de trombină în cursul CEC şi pot contribui la instalarea unei stări consumptive subclinice [40]. Dacă durata CEC este sub 2 ore şi ACT menţinut > 400 secunde, consumul factorilor coagulării este minim, dar în CEC de peste 2 ore, scăderea concentraţiei heparinei la nivele subterapeutice nu este detectată de ACT, care este modificat impredictibil de hipotermie, hemodiluţie, disfuncţia plachetară, şi, în acest caz, consumul de factori ai coagulării poate să contribuie la sângerarea excesivă postoperatorie [24].

Rolul ACT în monitorizarea neutralizării heparinei şi în determinarea etiologiei sângerării post-CEC este însă limitat. ACT nu se corelează cu sângerarea postoperatorie [44]. El este atât insensibil, cât şi nespecific pentru diverse anomalii ale coagulării, inclusiv pentru detectarea efectului heparinei circulante post-CEC **[32]**. De aceea, ACT nu are valoare predictivă, de diferențiere a bolnavilor care sângerează de cei care nu sângerează. Există însă şi studii care identifică ACT postoperator ca fiind cel mai important factor predictiv al resternotomiei hemostatice **[45]**.

Testele rapide mai nou introduse, de evaluare a răspunsului la heparină şi a concentrației acesteia, reprezintă, de fapt, modificări ale testului ACT şi au avantajul că permit determinarea concomitentă a acestuia şi a răspunsului la heparină, respectiv a heparinemiei **[32]**. Deşi pe baza lor se administrează mai multă heparină decât cu protocoalele fixe, rebound-ul nu este mai frecvent, iar beneficiul transfuzional este semnificativ. Folosirea titrării heparinei şi a dozei corespunzătoare de protamină conduce la folosirea unor doze mai mici de protamină decât în administrarea empirică **[43]**. Scăderea dozei de protamină nu implică creşterea sângerării, ci, dimpotrivă, scăderea acesteia, probabil datorită reducerii activării complementului şi a disfuncției plachetare induse de protamină **[41]**.

La copii, se consideră că efectul heparinei este apreciat inadecvat pe baza ACT şi se recomandă monitorizarea cu aparate tip Hepcon pentru individualizarea dozei de heparină **[46]**. În acest fel, doza de heparină necesară este mai mare, dar cea de protamină este mai mică, iar activarea coagulării şi fibrinolizei, sângerarea şi transfuzia sunt toate reduse **[42]**. Există însă părerea că metoda de determinare a concentrației heparinei prin titrarea cu protamină nu se corelează cu metoda standard de determinare a activității FXa **[47]**. Practic, nu există un consens al metodei optime de monitorizare a anticoagulării la copii.

4. COAGULOPATIA ASOCIATĂ CEC. PARTICULARITĂȚI LA COPIL

Chirurgia cardiacă CEC reprezintă un model de activare de contact care induce o reacție inflamatorie sistemică, caracterizată prin coagulopatie, fibrinoliză şi inflamație, a cărei amploare este variabilă, de la uşoară-tranzitorie la catastrofică-fatală **[22]**.

În timpul contactului inițial al sângelui, suprafața artificială activează FXII în prezența prekalikreinei, care circulă în complex cu kininogenul cu greutate moleculară mare **[8]** (**Fig. 82.1, 82.4.**). Eliberarea kalikreinei activează la rândul ei FXII. Acest feed-back pozitiv conduce la creşterea rapidă a celor 2 factori care vor amorsa coagularea şi fibrinoliza. Trombina este generată pe cale intrinsecă şi extrinsecă, induce eliberare de t-Pa care transformă PMG în plasmină şi aceasta, la rândul ei, activează trombina. Plasminogenul este activat şi pe calea urokinazei, producând o fibrinoliză nefiziologică **[48]**. Trombina şi plasmina sunt activatori puternici plachetari, responsabili de disfuncția plachetară **[48]**. În plus, kalikreina activează complementul şi neutrofilele care contribuie la declanşarea răspunsului inflamator sistemic.

Datorită acestor feed-back-uri, nu se poate incrimina un singur factor în alterarea hemostatică post-CEC. Alterările hemostatice şi inflamatorii pot induce complicații hemoragice sau tromboembolice **[20]**. Heparina, administrată de rutină în cursul CEC, nu interacționează cu toate cascadele activate şi nici nu interferă cu reacția inflamatorie. Aceasta poate fi atenuată de inhibitorii de proteaze **[8]**.

Alterarea hemostatică postchirurgie cardiacă cu CEC este multifactorială **[50]**. Cauzele includ trombocitopenie, disfuncție plachetară, scăderea fibrinogenului, a factorilor de coagulare, activarea complementului şi fibrinoliza **[13]** (**Tabelul 82.4.**). Mecanismele fiziopatologice ale acestor alterări sunt sintetizate în **Tabelul 82.5 [49]**.

Tabelul 82.4. Modificări hemostatice induse de CEC

Diluția factorilor coagulării
Trombocitopenie
Generarea de trombină
Activitatea fibrinolitică accelerată
Disfuncție trombocitară
Coagulopatia indusă de heparină sau de protamină

Hemodiluția proteinelor coagulării este un eveniment obligatoriu în timpul CEC cu prime acelular **[32]**. Factorii cei mai afectați sunt II, V, VII, X şi XI. Diluția are rareori un efect calitativ semnificativ asupra coagulării la bolnavul adult, dar poate fi importantă la copil, la care raportul prime/volemie este crescut. Diminuarea factorilor coagulării este mai mare decât scăderea corespunzătoare a Ht, ceea ce implică şi existența altor mecanisme **[50]**.

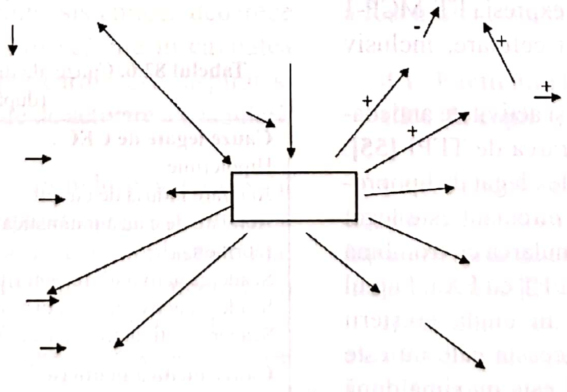
Cauza principală a trombocitopeniei în cursul CEC este hemodiluția, dar, ca şi în cazul factorilor coagulării, scăderea este mai marcată **[22]**. Alte mecanisme incriminate sunt: aderarea, distrugerea mecanică şi agregarea trombocitară **[36]**. Variabilitatea numărului de trombocite raportat de diverşi autori este explicată prin diferențele induse de tipul de oxigenator, flux, prime, de tehnica de aspirație în timpul CEC, de gradul hipotermiei utilizat şi de durata CEC. Este important şi momentul numărării trombocitelor. Scăderea numărului trombocitelor este maximă în primele minute ale CEC, după care numărul trombocitelor se stabilizează sau scade moderat în funcție de durată **[32]**. La sfârşitul CEC, administrarea protaminei antrenează o nouă scădere a trombocitelor, de aproximativ 30%. De obicei, la 2 ore postoperator numărul trombocitelor revine la 80–90% din valoarea preoperatorie, iar la 6 ore numărul este restabilit **[36]**.

Principalele tulburări ale coagulării şi fibrinolizei post-CEC implică alterări ale trombinei **[50]**. Aceasta este placa turnantă a dezordinilor coagulării, fibrinolizei şi ale relației cu inflamația **[3, 7]** (**Fig. 82.6.**). Se consideră că generarea crescută de trombină se datorează atât activării de contact inițiată de factorul XI sau XII la contactul sângelui cu suprafețele extracorporeale, cât şi FT, eliberat din plagă şi monocitele activate **[51]**. Biocompatibilitatea circuitelor a fost însă îmbunătățită şi, în prezent, activarea trombinei apare, în principal, pe cale extrinsecă **[50]**.

Principalul marker al generării de trombină este

Tabelul 82.5. Mecanisme fiziopatologice implicate în alterările hemostazei în cursul CEC

Hemodiluție Volumul prime Volumul cardioplegiei	Activare Activarea de contact FXII, kalicreina Activarea factorului tisular Prin leziunea tisulară Prin monocite Prin sângele din pericard Activarea fibrinolizei Pe calea t-Pa celulele endoteliale cavitatea pericardică Pe calea intrinsecă (FXII) Prin heparină sau protamină	Consum de factori şi plachete Prin trombină Prin plasmină Inflamație elastază calea complementului complexe leucocite-plachete Mecanic Oxigenator Rezervor de cardiotomie Aspirator Filtre Pierdere în sistemele de spălare a sângelui recuperat



NO = oxid nitric
Pgl$_2$ =prostaglandina I$_2$
PC = proteina C
I-PA = activator tisular al plasminogenului
PCM-1 = proteina chemoatractantă monocitare
TPPI = inhibitorul căii factorului tisular

Fig. 82.6. Acțiunile trombinei (după Pravinkumar şi Webster, ref. 7 şi Heying R., ref. 3)

clivarea fragmentului 1+2 al protrombinei (F 1+2) [32]. Deşi heparina ar trebui să reducă generarea şi activitatea trombinei, nivelele de F 1+2 sunt crescute în cursul chirurgiei cardiace cu CEC [3]. Creşterea este mai accentuată la copil decât la adult [46]. Un alt marker al generării de trombină este complexul trombina – AT III (TAT) care este, de asemeni, mai crescut la copil decât la adult [46].

Imposibilitatea de a suprima formarea trombinei în timpul chirurgiei cardiace rezultă în tulburări ale hemostazei în perioada perioperatorie. În mod normal coagularea este activată subclinic şi nu determină scăderea importantă a factorilor coagulării [35]. Pe lângă consum de factori şi sângerare, sunt posibile accidente vasculare şi leziuni subtile neurologice, activare celulară (plachete, leucocite, monocite) şi acţiune asupra endoteliului care eliberează mediatori ai inflamaţiei [50].

Este cunoscut faptul că trombina este un mediator al inflamaţiei [5]. Ea activează o serie de receptori activabili prin proteaze (PAR) care stimulează diverse celule pentru a produce citokine şi chemokine. Creşterea eliberării sistemice şi intramiocardice a citokinelor proinflamatorii a fost demonstrată şi la copii [52]. Dintre acestea, interleukina 1 şi TNF alfa au un efect protrombotic, datorită activării monocitelor şi endoteliului pentru a exprima FT [53]. Un alt factor protrombotic indus de trombină este proteina chemotactică monocitară (MCP-1) [54]. Această proteină este un factor chemotactic pentru monocite care stimulează şi degranularea lor, lanţul respirator şi expresia FT. MCP-1 este produsă de numeroase tipuri celulare, inclusiv leucocitele şi celule vasculare.

În mod paradoxal, trombina are şi activitate anticoagulantă. Aceasta rezultă din eliberarea de TFPI [55]. TFPI circulă în plasmă ca un complex legat de lipoproteine. Aproximativ 10% din TFPI circulant este legat de plachete şi este eliberat prin stimularea cu trombină [51]. TFPI inhibă complexul FVIIa/FT cu FXa. Faptul că există generare de trombină în ciuda creşterii nivelelor de TFPI sugerează că această cale nu este eficientă [51]. Eliberarea de TFPI este maximă după administrarea de heparină, dar scade ulterior, la sfârşitul CEC activitatea fiind insuficientă pentru a preveni generarea de trombină [3]. Consumarea TFPI deschide calea CID [51].

Disfuncţia trombocitară este constantă post-CEC [32]. Ceea ce diferenţiază bolnavii este gradul alterării funcţionale, care poate rezulta într-un sindrom hemoragic postoperator. Cel mai frecvent, în producerea disfuncţiei trombocitare este incriminată activarea care are loc la contactul iniţial cu suprafeţele neendotelizate ale oxigenatorului, circuitelor şi rezervorului [22]. Activarea trombocitelor se poate face şi prin intermediul trombinei şi plasminei.

În urma activării trombocitelor prin trombină este activată calea acidului arahidonic cu eliberare de tromboxan A2 (TXA2), care este un agent proagregant foarte puternic [36]. El este convertit rapid în tromboxan B2 (TXB2) care este inactiv. Nivelul crescut al TXB2 în cursul CEC semnifică activarea trombocitară [56]. Concentraţia acestuia după protaminare este corelată cu timpul de clampare şi sugerează importanţa tipului de intervenţie [3]. Sursele majore de TXB2 în timpul CEC sunt ţesutul pulmonar ischemic şi plachetele sechestrate. Post CEC, cauzele pot fi contactul sângelui cu suprafeţele intra-cardiace anormale, creşterea frecării, disfuncţia plachetară persistentă sau leziunea endotelială cronică [3].

Gradul activării trombocitare produse de CEC este controversat, iar relaţia dintre activarea iniţială, în timpul CEC, şi pierderea ulterioară a reactivităţii trombocitare este slab definită [36]. Este posibil ca pierderea capacităţii de agregare secundară, post-CEC, să fie datorată alterării receptorilor membranari. În **Tabelul 82.6.** sunt sintetizate principalele cauze ale disfuncţiei trombocitare post-CEC.

Tabelul 82.6. Cauze ale disfuncţiei plachetare post-CEC (după ref. 22)

Cauze legate de CEC
Hipotermie
Activare indusă de circuit
Activare de cauză traumatică (aspirare în cardiotomie)
Fibrinoliza
Scăderea activităţii receptorilor GP Ib
Scăderea activităţii sau distrugerea receptorilor IIb/IIIa
Scăderea activităţii sau distrugerea receptorilor pentru trombină
Cauze medicamentoase
Heparina
Nitroglicerina
Inhibitorii de fosfodiesterază
Protamina
Antiplachetare utilizate preoperator

Activarea trombocitelor este asociată, la adult, cu mortalitatea precoce după operațiile de revascularizație miocardică, iar la copil este responsabilă de complicațiile tromboembolice postoperatorii [3].

Fibrinoliza este în mod obişnuit activată în cursul CEC [35]. Ea este atât primară (ca urmare a eliberării de t-PA), cât şi secundară formării fibrinei [22] (**Fig. 82.3.**). Plasminogenul încorporat în trombi este transformat în plasmină sub acțiunea kalikreinei, activată pe calea de contact a coagulării la începutul CEC (calea intrinsecă a fibrinolizei), dar, mai ales, pe calea extrinsecă a t-PA, care este exprimat de endoteliu [35]. Plasmina are acțiune fibrinolitică obiectivată prin creşterea concentrației produşilor de degradare ai fibrinei (PDF) şi a t-PA, care accentuează diateza hemoragică [36]. Ea activează şi plachetele, complementul, prekalicreina şi, posibil, FXII, ceea ce duce la amplificarea cascadelor umorale [35]. Produşii de degradere ai fibrinogenului sunt implicați în disfuncția pulmonară post-CEC, iar hiperfibrinoliza în sângerarea postoperatorie [32]. Răspunsul fibrinolitic individual, apreciat pe baza modificărilor t-Pa şi ale inhibitoruluil său, PAI-1, este însă variabil [49]. Heterogenitatea răspunsului fibrinolitic individual, în cursul şi post-CEC, explică controversata semnificație a fibrinolizei din cadrul operațiilor cardiace.

În activarea fibrinolizei a fost incriminată eliberarea de t-Pa din cavitatea pericardică şi de la suprafața periostală, unde trombogenitatea este mai mare decât la suprafața circuitelor moderne de CEC [22]. Această activare poate avea consecințe sistemice, deoarece heparina se află în concentrații scăzute în cavitatea pericardică. Când sângele pericardic este aspirat şi reintrodus sistemic, efectul este de activare a coagulării şi, respectiv, a fibrinolizei.

Aceste alterări ale hemostazei induse de CEC sunt favorizare de durata CEC, hipotermie şi hemotraumă [35]. Un timp lung chirurgical înseamnă plachete mai mult afectate de CEC şi risc mai mare de sângerare. În timp, se formează şi substanțe vasoactive care nu sunt inactivate pulmonar şi care pot afecta hemostaza. Hipotermia din timpul CEC alterează mecanismele hemostazei la diverse nivele: scăderea răspunsului vascular, scăderea reversibilă a numărului şi funcției trombocitare (scăderea sintezei de tromboxan), alungirea timpilor de coagulare, creşterea fibrinolizei, inhibarea funcției serin-proteazelor. Hemotrauma se poate produce datorită aspirării intense a sângelui din plagă. Ea se poate datora şi creşterii presiunii parțiale a oxigenului în timpul CEC.

Din cele prezentate mai sus rezultă că alterarea hemostazei post-CEC este „normală" la bolnavii operați în chirurgia cardiacă şi că sângerarea este doar vârful icebergului. Polimorfismul genetic poate explica de ce unii bolnavi sângerează mai mult şi alții nu [50].

Sângerarea post-CEC este una dintre complicațiile cele mai frecvente ale chirurgiei cardiace [32]. Aproximativ 20 % dintre pacienți adulți sângerează abundent, iar 5 % necesită reintervenție hemostatică [50]. Factorii predictivi ai hemoragiei sunt vârsta, insuficiența renală, durata CEC şi operațiile intracardiace. Pe de altă parte, reexplorarea hemostatică este un factor de risc independent al prognosticului postoperator, iar transfuziile multiple datorate sângerării cresc riscul de infecții de plagă.

Aşa cum am arătat mai sus, sângerarea poate fi provocată de o multitudine de factori, dar cel mecanic, chirurgical trebuie întotdeauna suspectat, mai ales în operațiile complexe [35]. Cel mai frecvent, sângerarea abundentă este evidentă din prima oră de la transferul în reanimare, însă poate fi şi întârziată, după o sângerare relativ obişnuită, sau să persiste pe o durată mai lungă. În toate aceste cazuri, reintervenția hemostatică se impune. Prevalența cauzelor non-chirurgicale de sângerare este greu de apreciat, pentru că, frecvent, sângerarea se opreşte după reintervenție, chiar dacă nu a fost gasită o sursă evidentă [35].

4.1. Particularități ale coagulopatiei induse de CEC la copii

Ca şi la adult, alterările hemostatice sunt multifactoriale, dar factorii cei mai importanți sunt: hemodiluția, activarea de contact şi inițierea răspunsului inflamator sistemic [2].

Hemodiluția este mai accentuată la copii, deoarece există o disproporție marcată între mărimea circuitului şi volemia acestora. Efectul este cu atât mai mare cu cât greutatea este mai mică şi este accentuat la nou-născuți la care rezultă o hemodiluție de 200–300 % față de 30% la adulți [11]. Hematocritul se reduce cu 70% la nou-născuți față de numai 23% la adulți [57]. Această hemodiluție este responsabilă de reducerea semnificativă a fibrinogenului, a factorilor coagulării și a plachetelor, reducere care crește riscul de sângerare **[2]**. Acesta este cu atât mai mare cu cât copilul este mai mic ca vârstă sau ca greutate. Astfel, copiii sub 1 an sau cu greutate < 8 kg sângerează și sunt transfuzați mai mult decât copiii mai mari **[11]**.

Hemodiluția moderată este bine tolerată, deoarece ameliorează microcirculația, dar dacă Ht scade excesiv, transportul de oxigen poate fi alterat, chiar în condiții de hipotermie, care reduce necesarul metabolic **[57]**. De obicei, se urmărește menținerea unui Ht între 20–30% în cursul CEC. Uneori, pentru obținerea acestuia, trebuie adăugat sânge în prime. Estimarea Ht în cursul CEC și a necesarului de sânge se face după metoda sintetizată în **Tabelul 82.7.**

Tabelul 82.7. Estimarea Ht și a necesarului de sânge în prime (după ref. 57)

1. Estimarea volemiei (V) copilului
2. Estimarea masei de celule eritrocitare (MCE)
   (MCE = V × Ht actual)
3. Determinarea volumului total în timpul CEC (VTCEC):
   VTCEC = V + V prime
4. Estimarea Ht în cusul CEC (HtCEC): HtCEC = MCE/VTCEC
5. Dacă Ht estimat este mai mic decât cel dorit, se adaugă sânge (MCE de adăugat) după formula:
   MCE de adăugat = MCE necesară - MCE, unde MCE necesară = VTCEC × Ht Dorit

Contactul sângelui cu circuitul stimulează activarea sistemului hemostatic **[2]**. Rezultă generare de trombină și activarea concomitentă a fibrinolizei care consumă factorii de coagulare și plachetele, inclusiv receptorii lor, responsabili de aderare. Generarea de trombină și plasmină este independentă de vârsta copilului **[3]**.

Contactul sângelui cu circuitul stimulează și răspunsul inflamator sistemic, care este mai marcat la copiii mici, la care impactul CEC este semnificativ **[2]**. Mediatorii inflamației cresc riscul hemoragic prin alterarea permeabilității vasculare, lezare capilară, activarea plachetelor și fibrinoliză **[9]**.

Deși hemodiluția extremă în cursul CEC alterează sistemul coagulării și funcționalitatea plachetară, modificările sunt tranzitorii și sunt responsabile de creșterea minoră a sângerării postoperatorii. În schimb, CEC prelungit și boala cianogenă induc alterări severe trombocitare și creșterea sângerării postoperatorii **[57]**. Cianoza a fost implicată în generarea tulburărilor coagulării și fibrinolizei, mai ales la cei la care eritrocitoza secundară produce un Ht > 60% **[4]**. Pe de altă parte, cianoticii au vascularizație accentuată, asociată eliberării de oxid nitric și prostaciclină din endoteliul stimulat de hipervâscozitate **[25]**. Această hipervascularizare contribuie la sângerarea accentuată. În plus, prostaglandina E1, necesară la nou-născuții cianotici, poate interfera cu funcția plachetară și contribui la sângerarea postoperatorie **[9]**.

Ca și la adult, sângerarea postoperatorie este o complicație majoră în chirurgia cardiacă pediatrică. S-au citat sâgerări între 15 și 110 ml/kg **[58]**. Ea este mult mai severă la copii, mai ales la nou-născuți și sugari **[9]**. Probabil că mai importantă decât vârsta este greutatea **[11]**. Astfel, copiii cu greutate sub 8 kg sângerează mult mai mult decât cei peste 8 kg și explicația cea mai plauzibilă este că la aceștia efectele hemodiluției sunt mai importante **[2]**. De altfel, sângerarea severă este definită diferit, în funcție de greutate: > 10 ml/kg/oră la nou-născuți și sugari și > 100 ml/oră la copii mai mari, timp de cel puțin o oră **[57]**.

Alți factori care favorizează sângerarea crescută la copii sunt: complexitatea tehnicii de reparare a leziunii cardiace care presupune numeroase linii de sutură și reconstrucții extensive, durata CEC, durata opririi circulatorii cu hipotermie profundă și reoperațiile **[2]**. Faptul că hipotermia profundă induce creșterea generării de trombină și activarea plachetară este cunoscut **[50]**. Pe de altă parte, reoperațiile sunt frecvente în chirurgia pediatrică și implică rezecții prin cicatrici și durate prelungite de CEC care cresc riscul de sângerare **[9]**.

O particularitate a balanței hemostatice post-CEC la copiii cu MCC este nivelul scăzut de AT III, care poate fi responsabil de complicații trombembolice **[3]**. AT III este o glicoproteină cu greutate moleculară 58 000 daltoni, care inhibă o serie de factori activați ai coagulării (II, X, IX, XI și XII), fiind un co-factor al heparinei **[31]**. De asemeni, modulează sistemul fibrinolitic prin inhibarea plasminei și kalikreinei. Inhibarea plasminei reduce activarea complementului secundară hiperfibrinolizei **[3]**. Nivelul normal de activitate este de aproximativ 80–125%. El este scăzut la naştere şi ajunge la valoarea adultă la aproximativ 6 luni. În cursul CEC, AT III scade datorită hemodiluţiei şi activării coagulării la contactul cu suprafeţele neendotelizate. Scăderea AT III este însă observată chiar din perioada preoperatorie la cianotici, la aceasta contribuind disfuncţia hepatică datorată malformaţiilor complexe [3]. Nivelul preoperator de AT III, asociat unui TTPa scăzut, este considerat mai important pentru balanţa coagulării din cursul CEC decât durata CEC sau gradul hipotermiei. De asemeni, creşterea reactivităţii plachetare şi scăderea PC, PS şi a PMG **[56]**. Astfel se explică de ce, după CEC de lungă durată, tendinţa este procoagulantă.

Într-un studiu la copiii cu malformaţii congenitale cianogene complexe, operaţi cu CEC, s-au evidenţiat nivele joase de ATIII, mai ales la cei la care s-a practicat conexiunea cavo-pulmonară **[3]**. Nivelele joase ale ATIII, de aproximativ 25%, au permis o generare mai importantă de trombină şi, implicit, de F1+2, între nivelul ATIII şi al F 1+2 existând o corelaţie inversă. De asemeni, s-a evidenţiat creşterea generării de trombină în ciuda eliberării de TFPI. Statusul procoagulant observat (creşteri semnificative de F1 + F2, TXB2 şi MCP-1) a fost maximum la sfârşitul CEC. Eliberarea de TFPI a fost prezentă înainte de CEC, după administrarea de heparină, însă de scurtă durată, nivelele revenind la normal la sfârşitul CEC. Statusul procoagulant, determinat pe baza nivelelor F1 + 2, a persistat şi în prima zi postoperator. Autorii consideră că el este indus de CEC şi nu este influenţat de tipul de operaţie. În schimb, este în relaţie inversă cu temperatura minimă din cursul CEC, ceea ce sugerează că hipotermia induce clivarea protrombinei. Nivelele de F 1+2 au fost în continuare uşor crescute şi la externare, dar fără semne de tromboză. Alţi autori au evidenţiat nivele crescute 5 zile postoperator **[59]**. Autorii concluzionează că balanţa pro-anticoagulantă este alterată la copii, datorită nivelelor joase de AT III, dar acest studiu nu este suficient pentru a indica administrarea AT III de rutină.

În cursul CEC la copii s-a demonstrat că MCP-1 este indusă de plachetele stimulate de trombină **[54]**. La rândul ei, induce acumularea de FT. Creşterea MCP este corelată cu creşterea F 1+2 şi nivelele joase de AT III, susţinând generarea în cursul CEC, însă ea persistă şi postoperator, contribuind la complicaţiile trombembolice **[3]**. Agregatele formate din monocite şi plachete contribuie la producerea de tromboze în organele vitale, iar nivelele crescute de MCP-1 se corelează cu complicaţiile postoperatorii în chirurgia cardiacă pediatrică **[54]**.

Alt factor care contribuie la dezordinile hemostatice postoperatorii este utilizarea de materiale sintetice pentru reconstrucţia structurilor vasculare şi cardiace **[9]**. În plus, conexiunea cavo-pulmonară totală sau parţială, efectuată la cei cu ventricul unic, se asociază cu complicaţii trombembolice datorate perfuziei nonpulsatile a plămânilor **[59]**.

5. STRATEGIA ÎN TULBURĂRILE DE HEMOSTAZĂ PERIOPERATORII

5.1. Prevenire

Hemostaza postoperatorie poate fi îmbunătăţită de ultrafiltrare (UF), care concentrează factorii de coagulare şi reduce inflamaţia, şi de antifibrinolitice care scad activarea coagulării, îmbunătăţesc funcţia plachetară şi reduc activarea cascadelor inflamaţiei.

Deoarece hemodiluţia este cauza principală a coagulopatiei induse de CEC la copil, UF reprezintă o metodă de reducere a sângerării şi conservare a sângelui **[57]**. UF realizează reducerea volumului şi edemului tisular şi creşterea Ht fără utilizarea produselor de sânge. Ultrafiltrarea clasică înlătură fluid şi mediatori ai inflamaţiei în timpul CEC, iar ultrafiltrarea modificată (MUF), teoretic, realizează acelaşi lucru post-CEC. La copii, s-a demonstrat că MUF reduce apa totală şi nivelul mediatorilor inflamaţiei, creşte Ht fără necesar transfuzional, îmbunătăţeşte complianta pulmonară imediat post-CEC şi recuperarea metabolică cerebrală după oprirea circulatorie în hipotermie profundă **[60]**. De asemeni, îmbunătăţeşte profilul coagulării şi reduce sângerarea, mai ales prin concentrarea factorilor coagulării şi a trombocitelor **[61]**.

Uneori CEC poate produce leziune tisulară şi pulmonară cu extravazare severă de plasmă şi apă în ţesuturi şi disfuncţie de organ **[60]**. Aceasta este o problemă la nou-născuţi, la care capacitatea de a elimina rapid volume mari de cristaloizi este redusă şi creşterea apei pulmonare poate afecta sevrarea de suportul ventilator [13]. Un rol îl are activarea complementului cu sechestrare de granulocite în plămâni. Multe dintre aceste efecte pot fi eliminate cu ajutorul UF/MUF. După MUF, când Ht a ajuns la 40%, se începe o perfuzie cu protamină după testarea cu o doză foarte mică.

Antifibrinoliticele reprezintă o clasă heterogenă de medicamente, dintre care cel mai studiat a fost aprotinina. Aprotinina este o serin-protează cu efect antiplasminic, antiinflamator şi protector plachetar [8]. La adult, s-a dovedit că scade semnificativ sângerarea, şederea în reanimare, îmbunătăţeşte funcţia pulmonară şi reduce mortalitatea precoce [62]. La copii eficacitatea pare să fie mai redusă. Beneficiul este controversat, existând studii care îl susţin [48, 63, 64] şi altele care îl neagă [65]. Reţinem însă că aprotinina ar putea avea un rol la cei cu reintervenţii sau cu operaţii complexe [61].

Rezultatele sunt de multe ori greu de interpretat, deoarece autorii folosesc mai multe metode de salvare a sângelui (autotransfuzie preoperatorie şi intraoperatorie) sau doze foarte mici. Protocoalele de heparinare şi protaminare şi soluţiile utilizate în prime sunt foarte diferite [32]. Pe de altă parte, tipurile de intervenţii în care aprotinina este utilizată sunt variate şi cu risc hemoragic diferit. Astfel, mai multe studii care arată scăderea semnificativă a sângerării şi/sau a transfuziei sau a numărului de bolnavi care necesită produse de sânge în grupul cu aprotinina, faţă de grupurile placebo sau martor, includ numai bolnavi cu reintervenţii [64]. Alte studii nu includ copii cu transpoziţie de mari vase sau alte anomalii care necesită CEC lung deoarece aceştia primesc de rutină aprotinina [66].

O metaanaliză recentă a arătat însă că, deşi proporţia pacienţilor transfuzaţi a scăzut, drenajul mediastinal nu a fost mai mic la cei care au primit aprotinină [67]. Autorii atrag însă atenţia asupra cali-tăţii slabe a studiilor analizate care utilizează diverse dozaje de aprotinină şi triggeri transfuzionali diferiţi.

În general, dozele de aprotinină recomandate sunt: 240 mg/m^2 (aproximativ 1 000 000 UIK/ m^2) în bolus iniţial, după inducţie, urmate de o perfuzie de 56 mg/m^2/ora (în jur de 400 000 UIK/m^2/ora) până la sfârşitul CEC [8]. În prime se adaugă 240 mg/m^2. Cu acest protocol, doza totală este de aproximativ 75 000 UIK/kg, asemănătoare celei folosite la adult. De altfel, la copiii cu suprafaţa corporală > 1,16 m^2, se recomandă doza de adult.

Concentraţia plasmatică care inhibă fibrinoliza este de 125 UIK/ml, iar cea antiinflamatoare este de aproximativ 250 UIK/ml [68]. Multe din dozajele administrate în chirurgia pediatrică nu ating aceste concentraţii. Dietrich şi colaboratorii săi [66] au arătat că activitatea antifibrinolitică a aprotininei în chirurgia pediatrică este dependentă de doză. Ei susţin că, deşi doza lor este echivalentă cu cea a adultului (UIK/kg), efectul prime-ului la copil este mai mare şi, practic, concentraţia aprotininei este mai mică. Ei emit ipoteza că, la concentraţii asemănătoare cu ale adultului, efectele vor fi pe măsură.

Recent, s-a arătat că aprotinina creşte evenimentele adverse postoperatorii (insuficienţă renală, infarct miocardic, insuficienţă cardiacă, accident vascular cerebral) şi mortalitatea la 5 ani la pacienţi cu revascularizaţie miocardică [69, 70], ceea ce a determinat o îngrijorare accentuată legată de siguranţa administrării perioperatorii de aprotinină [71]. Nu se ştie dacă aceste efecte pot fi extrapolate şi în chirurgia pediatrică.

Un alt risc al aprotininei este cel anafilactic. Acesta este însă mai mic la copil decât la adult (1,2% faţă de 1,7%) [67]. Recomandările curente sunt de a nu readministra aprotinina timp de un an şi de a efectua un test cu o doză mică de 1 ml.

Acidul epsilon aminocaproic (AEAC) şi acidul tranexamic (AT) sunt antifibrinolitice sintetice, analogi de lizină, care previn disoluţia cheagului de fibrină prin legarea de plasmină şi inhibarea competitivă a acţiunii ei fibrinolitice [62] (**Fig. 82.3**). Ele nu au însă acţiuni antiinflamatorii [2]. Au fost utilizate atât la adult, cât şi la copil în scop profilactic.

Williams şi colab. [72] au observat scăderea semnificativă a sângerării intraoperatorii şi o tendinţă a scăderii celei postoperatorii la copiii cu reintervenţii sau cu operaţie Ross care au primit AEAC. Transfuzia alogenă nu a fost redusă faţă de grupul control şi autorii consideră că singurul beneficiu clar este al scăderii reintervenţiilor hemostatice.

Doza profilactică optimă de AEAC în chirurgia cardiacă pediatrică nu este practic cunoscută, deoarece studiile anterioare, din anii '60–'70, cuprindeau şi adulţi sau nu aveau date transfuzionale. În studiul lui

Williams şi colaboratorii **[72]**, doza de încărcare înainte de CEC a fost de 150 mg/kg, max. 10 g în 30 minute, urmată de o perfuzie de 30 mg/kg/ora. Autorii discută posibilitatea ca doza să fi fost insuficientă. Ea s-a dovedit benefică la adulţi, dar gradul hemodiluţiei este aproape dublu la copiii din acest studiu. Ei recomandă studii farmacocinetice care să identifice doza necesară pentru a atinge concentraţii terapeutice de 130 mcg/ml.

Studii recente **[73, 74]** confirmă eficacitatea AEAC în scăderea sângerării în chirurgia cardiacă pediatrică.

În ceea ce priveşte AT, primul studiu efectuat la copii de către Zonis şi colaboratorii **[75]** nu evidenţiază niciun beneficiu, cu excepţia subgrupului cu cianoză preoperatorie la care sângerarea şi transfuzia sunt scăzute. În schimb, Reid şi colaboratorii **[76]** obţin la copiii cu reintervenţii cardiace scăderea sângerării cu 24%, a necesarului transfuzional cu 38%, a timpului de închidere sternală cu 32% şi cu 30 minute a timpului global operator. Autorii explică rezultatele diferite prin dozajul şi timing-ul administrării AT (100 mg/kg la inducţie + perfuzie continuă de 10 mg/kg/ora + 100 mg/kg în prime faţă de doza unică de 50 mg/kg în studiul lui Zonis şi colaboratorii) şi prin riscul crescut de sângerare al copiilor din lotul lor (reintervenţii). Este posibil ca doza unică să nu fie suficientă post-CEC, când fibrinoliza este mai accentuată. Mai ales la copii, la care impactul CEC este mai mare, pare să fie utilă o nouă administrare la începutul acesteia.

În sprijinul relaţiei doză-efect vine un studiu recent farmacocinetic la adulţi **[77]**, care determină concentraţiile plasmatice după administrarea AT cu 20 minute înaintea CEC în doză de 50 mg/kg, 100 mg/kg sau 10 mg/kg + 1mg/kg/oră timp de 10 ore. Dozele mari de AT s-au însoţit de valori de vârf mai mari şi au rezultat în concentraţii mult mai stabile în cursul CEC decât doza mică, deşi aceasta a fost dată în perfuzie continuă. Cel mai frecvent, concentraţiile obţinute cu doza mică de AT au fost subterapeutice (10–15 mg/l).

Există părerea că cianoticii beneficiază mai mult decât acianoticii de pe urma antifibrinoliticelor. Astfel, AEAC şi AT au fost la fel de eficiente în scăderea sângerării, a ratei de reintervenţii şi a transfuziei la pacienţi cianotici cu operaţii cardiace cu CEC **[74]**.

Dozele de antifibrinolitice recomandate la copii sunt sintetizate în **Tabelul 82.8.**

Tabelul 82.8. Doze de antifibrinolitice utilizate la copil (după ref. 78)

Medicaţie	Cale de administrare	Doza
Acid epsilon aminocaproic	i.v.	Bolus la inducţie 100 mg/kg, apoi 30 mg/kg/oră max. 18 g/m2/zi sau nivel plasmatic 130 µg/ml
Aprotinina	i.v.	Doza test 5000–10.000 în 10 min Bolus la inducţie 30 000 U/kg şi apoi 10.000 U/kg/oră
Acid tranexamic	i.v.	100 mg/kg la inducţie + perfuzie continuă de 10 mg/kg/ora + 100 mg/kg în prime

5.2. Terapie

Opţiunile terapeutice în sângerările severe sunt din păcate reduse şi cuprind, în general, produse de sânge **[78]**. Terapiile alternative cuprind antifibrinolitice, însă acestea sunt mai eficiente în administrare profilactica decât curativă.

Terapia optimă presupune evaluare şi terapie ţintită a tulburărilor. Evaluarea începe cu aprecierea sângerării la nivelul câmpului operator după administrarea protaminei **[2]**. Deşi aceasta este subiectivă, s-a dovedit predictivă pentru coagulopatia postoperatorie, sângerare şi transfuzie **[44]**. Dintre testele de laborator intraoperatorii, numărătoarea trombocitelor s-a dovedit predictivă pentru sângerarea postoperatorie **[11]**. Valoarea scăzută a fibrinogenului pe parcusul sau la sfârşitul CEC are aceeaşi semnificaţie **[12]**.

Trombelastografia (TEG) este, de asemeni, predictivă pentru sângerarea postoperatorie în chirurgia pediatrică **[79]**. TEG măsoară proprietăţile vasoelastice ale cheagului şi oferă informaţii despre toate stadiile coagulării, de la iniţiere la obţinerea unei structuri solide la retracţie sau liză **[12]**. Soliditatea maximă a cheagului este măsurată ca amplitudine maximă (MA) şi este suma interacţiunilor plachetelor cu fibrinogenul. Acestea sunt rezultatul legării receptorului plachetar de suprafaţă GP IIB/IIIa de fibrinogen. Dacă se adaugă heparinază, TEG poate da indicaţii despre neutralizarea heparinei cu protamină **[2]**. Adăugarea de blocanţi ai receptorilor plachetari GP IIb/IIa identifică anomalii ale fibrinogenului și s-a dovedit utilă în orientarea terapiei la copii cu vârste peste 12 luni [12]. Astfel, se poate diferenția între necesitatea crioprecipitatului (CP) și a concentratului trombocitar (CT) pentru corectarea coagulopatiei post-CEC.

Postoperator, testele de laborator inițiale cuprind determinarea hemoglobinei, a hematocritului, numărătoarea de trombocite, timpul de protrombină, timpul de tromboplastină parțial activată (TTPa), timpul de protrombină (TP), concentrația fibrinogenului și produșii de degradare ai fibrinogenului [80].

Terapia țintită a sângerării postoperatorii presupune interpretarea rapidă și corectă a testelor de laborator. Din păcate, decizia terapeutică trebuie luată, de multe ori, înainte de obținerea rezultatelor, deoarece sângerarea excesivă poate conduce la instabilitate hemodinamică și transport inadecvat al oxigenului. Tratamentul empiric cuprinde readministrare de protamină și produse de sânge: CT, PPC, CP și concentrat eritrocitar (CE) [81] (**Tabelul 82.9**). Transfuziile multiple cresc însă morbiditatea prin hipocalcemie, risc de infecții și reacții transfuzionale [9].

Tabelul 82.9. Terapia sângerării postchirurgie cardiacă pediatrică (modificat după ref. 81)

Produs	Indicația pentru tratamentul sângerării	Teste anormale
Protamina	Activitate heparinică reziduală	ACT TTPa > 2 × control, TP < 1,5 control
PPC 10–15 ml/kg	Timp de protrombină prelungit	TP >1,5
CP 5 ml/kg	Fibrinogen scăzut	Fibrinogenemie < 1g/l
CT 10–15 ml/kg	Trombocitopenie post-CEC Trombocitopenie postoperatorie (fără CEC) Profilactic în trombocitopenie extremă	Nr. trombocite < 100.000/ml Nr. trombocite < 50.000/ml Nr. trombocite < 20.000/ml
CE 10–15 ml/kg	Hemodiluție severă	Hb, Ht

La adult, introducerea ghidurilor pentru administrarea de produse de sânge a redus transfuzia în chirurgia cardiacă, însă, la copii, nu există în practică astfel de protocoale. CT este prima alegere în cazul unei sângerări, deoarece, cel mai frecvent, există trombopenie sau/și disfuncție plachetară [2, 22]. Pentru aderarea trombocitelor este necesar însă și fibrinogenul și, de aceea, următorul produs care trebuie administrat este CP, care conține nivele crescute de fibrinogen, FvW, FVIII și FXIII, într-un volum mult mai mic decât cel de PPC [12]. Terapia selectivă presupune administrarea de CT în caz de trombocitopenie sau trombocitopatie, administrarea de CP în caz de hipofibrinogenemie și de PPC pentru deficit de factori [9]. CT trebuie avut în vedere și în cazul în care sângerarea persistă.

La nou-născuți, având în vedere reducerea semnificativă a numărului trombocitelor, se recomandă administrarea de rutină a CT și CP după protaminare [2]. Transfuzia de CT sau PPC trebuie indicată cu prudență, pentru că poate dilua în continuare eritrocitele și inhiba formarea cheagului [9].

Transfuzia de CE trebuie rezervată situațiilor cu Ht mic sau transport insuficient de oxigen [2]. În mod obișnuit, la copiii acianotici se urmărește menținerea unui Ht de 25–30 %, iar la cei cianotici de 35–40 % [22]. Dacă funcția cardiacă este bună și operația a constat în repararea unui defect simplu, se acceptă și valori mai joase ale Ht, de 18–20%, pentru a se evita efectele adverse ale transfuziei alogene.

În cazul în care s-au administrat mai multe produse de sânge care scad calciul ionizat, acesta trebuie suplimentat, pentru că el este necesar atât hemostazei, cât și funcționalității miocardice normale [2].

Transfuzia de sânge proaspăt a fost indicată la nou-născuți și sugari pentru că reprezintă o soluție balansată de aport de eritrocite, factori de coagulare și plachete cu expunere minimă la donori diferiți, însă este greu de obținut în condițiile standardelor actuale privind testarea pre-transfuzională [9]. La copiii mai mici de 2 ani la care s-a utilizat sânge proaspăt, s-a observat scăderea sângerării postoperatorii în comparație cu un amestec de CE, PP și CT [82]. Nu au fost diferențe calitative între sângele foarte proaspăt și cel obținut în 48 de ore. Explicația beneficiului sângelui proaspăt constă în funcționalitatea mai bună a plachetelor [2]. Este interesant însă că după vârsta de 2 ani aceste beneficii nu au mai fost observate.

Deoarece sângele proaspăt este foarte greu de obţinut, este posibil să se recolteze sânge autolog înaintea heparinării. Reinfuzia acestuia după protaminare îmbunătăţeşte funcţia plachetară, nivelul fibrinogenului şi timpul de protrombină **[83]**.

Dacă sângerarea continuă în ciuda corectării coagulopatiei, sursa chirurgicală trebuie avută în vedere. Sângerări mai mari de 10 ml/kg/oră sau peste 10 % din volemie într-o oră sau peste 20 % din volemie în 4 ore necesită reexplorarea care se poate face în terapie sau sală **[9, 81]**. Alte criterii cantitative ale necesităţii reexplorării mediastinale sunt cuprinse în **Tabelul 82.10**. La adulţi sursa chirurgicală este responsabilă de mai puţin de 50% dintre cazurile de sângerări, însă, într-un studiu publicat recent, la copii, sângerarea chirurgicală a fost mai mică, de numai 20 % dintre cazuri **[58]**.

Factorul VII activat recombinat (rFVIIa) a fost introdus în practică pentru tratamentul hemofilicilor care prezentau alo-anticorpi inhibitori (împotriva factorilor VIII sau IX). Ulterior, utilizarea a crescut şi în alte situaţii medicale sau chirurgicale însoţite de sângerări severe. Efectul procoagulant este exercitat prin combinarea cu FT exprimat pe monocite la locul leziunii vasculare, în scopul activării FX şi, consecutiv, a trombinei **[84]**. rFVIIa poate genera trombina şi independent de FT, la suprafaţa plachetelor activate. Pe de o parte, afinitatea pentru aceste plachete este scăzută, iar, pe de altă parte, trombocitele sunt în număr redus şi disfuncţionale după CEC. Rezultă că pentru formarea trombinei pe această cale sunt necesare doze suprafiziologice **[58]**. Doza la pacienţi cu hemofilie este de 90–120 µg/kg, însă la cei fără hemofilie nu este cunoscută. În literatură au fost raportate beneficii la doze cuprinse între 20 şi 200 µg/kg **[58]**.

În chirurgia cardiacă au fost utilizate frecvent doze mai mici **[85]**. Raţionamentul este că, post-CEC, mecanismul de acţiune al rFVIIa ar fi predominat prin intermediul FT exprimat la locurile de lezarea vasculară şi că aceşti pacienţi nu prezintă dezordini preexistente ale coagulării **[58]**. Pe de altă parte, riscul trombotic este asociat cu creşterea dozei.

Din păcate, experienţa clinică cuprinde puţine studii randomizate şi numeroase raportări de cazuri, cele mai multe la adulţi. La copii există câteva raportări de serii de cazuri şi niciun studiu randomizat. Condiţiile de utilizare sunt atât de variate, încât nu se poate trage o concluzie în privinţa beneficiului în afara indicaţiilor acceptate **[86]**.

Tabelul 82.10. Criterii cantitative pentru reintervenţia hemostatică (după ref. 35)

Greutate preoperatorie (kg)	Cantitate orară (ml)			Cantitate totală (ml)	
	ore succesive				
	1	2	3	4	5
5	70	60	50	120	130
6	70	60	50	130	155
7	70	60	50	150	180
8	90	70	50	175	200
9	90	80	60	195	230
10	100	90	65	220	260
12	130	100	80	260	300
14	150	129	90	300	360
16	170	140	100	350	400
18	195	150	120	390	460
20	200	175	130	450	520
25	270	220	160	540	650
30	325	260	195	650	770
35	380	300	230	760	900
40	430	350	260	800	1035
45	500	400	300	975	1150
50	500	400	300	1000	1200

Reintervenţia este indicată dacă bolnavul sângerează cantitatea din coloana 1 într-o oră, cantitatea din coloana 2 timp de 2 ore consecutiv şi cantitatea din coloana 3 într-o oră timp de 3 ore consecutiv. Dacă după 4 sau 5 ore sângerarea corespunde cantităţilor din coloana 4, respectiv 5, reintervenţia este de asemeni indicată. Altfel spus, ei indică controlul hemostazei chirurgicale dacă bolnavul sângerează >10 ml/kg/oră sau >20 ml/kg în primele ore consecutive postoperator. De asemeni, reintervenţia este indicată dacă după o sângerare minimă drenajul creşte brusc la > 300 ml/oră.

Ceea ce restrânge utilizarea rFVIIa sunt însă costul mare al produsului şi riscul tromboembolic. Dacă în balanţă s-ar pune reducerea costurilor prin scăderea duratei intervenţiei şi a spitalizării sau scăderea transfuziei şi a consecinţelor acesteia, costul ar fi probabil justificat **[87]**.

În ceea ce priveşte complicaţiile trombotice, incidenţa acestora nu este cunoscută. Între 1999 şi 2004 au fost raportate 151 de evenimente tromboembolice în indicaţii off label, în mare parte fatale, care cuprindeau: accidente vasculare cerebrale, infarcte miocardice, alte tromboze arteriale, tromboze venoase profunde, embolii pulmonare şi tromboze ale diverselor aparate **[88]**. În anul 2005, numărul raportărilor a crescut, dar, probabil, mai puţin de cât cel real. Global, riscul reacţiilor adverse tromboembolice în indicaţii acceptate şi off label este apreciat la 52%. 38 % din aceste reacţii au fost concomitente cu utilizarea altor hemostatice şi nu s-a observat o corelaţie cu doza de rFVIIa.

Experienţa la copii cu rFVIIa este săracă şi este posibil ca numărul accidentelor tromboembolice să fie mult subestimat. Cele mai multe raportări sunt cazuri în care sângerarea necontrolată nu a putut fi stăpânită cu produse de sânge şi în care administrarea de rFVIIa a fost benefică **[89]**.

Într-un studiu publicat recent, însă retrospectiv, care a cuprins 46 de copii cu sângerări severe, rFVIIa s-a dovedit eficient în scăderea sângerării şi transfuziei în comparaţie cu cei care nu primesc medicamentul **[58]**. Rata reintervenţiilor hemostatice a fost redusă cu 50%. Doza medie a fost de 43±23 µg/kg. 62 dintre copii au primit o singură doză şi 29% 2 doze. Intervalul dintre administrări a fost de 2–3 ore, ţinând cont de semiviaţă rFVIIa care este de 2,9 ore **[64]**. 25 % dintre copii au dezvoltat tromboze, legate de prezenţa ECMO şi a liniilor multiple intravasculare şi de sutură. După administrare se recomandă controlul mediastinului, deoarece în 22% au fost prezente cheaguri. Administrarea profilactică a rFVIIa, post-CEC, la copii cu operaţii cardiace nu s-a dovedit benefică **[90]**.

6. ANTICOAGULAREA POSTOPERATORIE

Anticoagularea postoperatorie este necesară la cei cu proteze valvulare, şunturi aorto-pulmonare, fibrilaţie atrială, embolie sistemică, hipertensiune pulmonară sau cardiomiopatie **[9]**. Cei cu anastomoze cavo-pulmonare de tip Fontan sau bidirecţionale Glenn au risc trombotic mare şi necesită anticoagulare de lungă durată. De obicei se utilizează heparină, antivitaminele K, aspirina şi dipiridamolul. Dozele diverselor medicaţii anticoagulante şi antiagregante sunt redate în **Tabelul 82.11**.

Tabelul 82.11. Doze de trombolitice, anticoagulante şi antiagregante utilizate la copii (după ref. 78)

Medicaţie	Cale de administrare	Doza
Abciximab	i.v.	Bolus 0,25 mg/kg Perfuzie 0,125 µg/kg/min 12 ore
Aspirină	po	3–5 mg/kg qd
Clopidogrel	po	1mg/kg/zi max 75 mg qd
Dipiridamol	po	2–6 mg/kg/zi divizat tid
Heparină nefracţionată	i.v.	Încărcare 50 U/kg Ajustează pentru a ajunge la doza terapeutică (nivel plasmatic 0,35-0,7 activ anti Xa sau aPTT 60–85 sec)

Indicaţiile clinice ale heparinei cuprind: profilaxia trombozelor la pacienţi cu şunt arterial sistemico-pulmonar, tromboză profundă venoasă şi tromboză de arteră femurală. Doza este adaptată pentru menţinerea unui TTPa de 1,5–2,5 ori mai mare decât normalul, verificat la 4–8 ore după o doză bolus. Sugarii au în general nevoie de doze mai mari decât copiii mai mari (28 U/kg/ora) **[9]**. Reversarea se face cu protamină. Tratamentul anticoagulant de durată se realizează cu antivitamine K.

Antivitaminele K inactivează vitamina K prin inhibarea factorilor dependenţi de aceasta: II, VII, IX şi X şi protrombina. Indicaţiile clinice cuprind: anticoagularea protezelor valvulare, la copii cu risc trombotic postoperator, mai ales cei cu anastomoze cavo-pulmonare (Fontan sau bidirecţional) şi la copii cu stază intracardiacă (cardiomiopatie dilatativă sau fibrilaţie sau flutter atrial) **[81]**. Dozele sunt ajustate pentru a atinge un INR de 2,5–4,5. Copiii sub 1 an au nevoie de doze mai mari (0,3 mg/kg) decât cei mai mari (0,1 mg/kg) **[78]**.

Aspirina inhibă plachetele prin acetilarea ciclooxigenazei, conducând la inhibarea TXA2, care este un puternic agregant plachetar. Indicaţiile curente cuprind: profilaxie la cei cu şunturi arteriale sistemico-pulmonare şi anastomoze cavo-pulmonare şi boala Kawasaki cu anevrism sau tromboză de coronară **[9]**. De asemeni, se asociază anticoagulantelor în cazul protezelor. Dintre efectele adverse, cele mai importante sunt ulcerul şi sângerarea gastro-intestinală.

În situaţii particulare, anticoagulantele nu sunt suficiente şi este necesară administrarea tromboliticelor. Acestea acționează prin degradarea enzimatică a trombusului existent prin conversia PMG endogen în plasmină, substanță fibrinolitică endogenă. Indicațiile clinice cuprind dizolvarea trombilor mari intravasculari sau intracavitari și menținerea permeabilității cateterelor centrale intravasculare **[9]**. Chirurgia recentă sau procedurile majore în ultimele 2 săptămâni sunt o contraindicație a utilizării lor. Alte contraindicații cuprind hemoragia intracerebrală și hipertensiunea severă. Complicația majoră o reprezintă sângerarea. Statusul trombusului trebuie monitorizat la 8–12 ore pentru a micșora durata terapiei.

Activatorul tisular al plasminogenului accelerează activarea PMG în plasmină în prezența fibrinei **(Fig. 82.3)**. Este sintetizat prin tehnici de recombinare. Avantajul constă în efectele sistemice reduse. Este însă mult mai scump. La copii a fost utilizat în tratamentul trombozei coronare în boala Kawasaki, tromboza șunturilor Blalock-Taussig, ocluzii arteriale după cateterism, tromboze atriale datorate cateterelor și tromboză de venă cavă după chirurgia cardiacă **[9]**. Deoarece riscul reocluziei este mare, este recomandată utilizarea simultană a heparinei. Complicația principală este sângerarea. Dozele mici de 0,1 mg/kg/oră au risc hemoragic mai mic.

BIBLIOGRAFIE

1. Campbell FW, Jobes DR, Ellison N. *Coagulation management during and after cardiopulmonary bypass.* In: Hensley F, Martin D (eds.) *A practical approach to cardiac anesthesia*, Little Brown &Company, Boston, Massachusetts 1995:434-464

2. McEwans A. *Aspects of bleeding after cardiac surgery in children.* „Pediatric Anesthesia” 2007; 17:1126-1133

3. Heying R, van Oeveren W, Wilhelm S și colab. *Children undergoing cardiac surgery for complex cardiac defects show imbalance between pro- and anti-thrombotic activity.* „Critical Care” 2006; 10:R165

4. DiNardo J. *Coagulation problems in infants and children.* „Refresher Courses, Society of Cardiac Anesthesiologists”, 2005 Syllabus:143-147

5. Hoffman M, Monroe DM. *A cell-based model of hemostasis.* „Thromb Haemost” 2001;85:958

6. Levy JH, Tanaka KA. *Inflammatory response to cardiopulmonary bypass.* „Ann Thorac Surg” 2003;75:S715-720

7. Aird WC. *Endothelium as an organ system.* „Crit Care Med” 2004;32:S271

8. Pravinkumar E, Webster NR. *HIT/HITT and alternative anticoagulation: current concepts.* „B J Anesth” 2003; 90:676

9. Royston D. *High dose aprotinin therapy: a review of the first five years' experience.* „J Cardiothorac Vasc Anesth” 1992; 16;76

10. Grayck EN, Meliones JN, Kern F. *Perioperative issues in other organ systems.* In: Stark JF, Leval MR, Tsang VT (eds) *Surgery for congenital heart defects*, ed. 3, Wiley & Son, ltd, ed. 3, 2006:397-405

11. Andrew M, Vegh P, Johnston M, Bowker J, Ofosu F, Mitchell L. *Maturation of the hemostatic system during childhood.* „Blood” 1992; 80:1998-2005

12. Williams MD, Chalmers EA, Gibson BE. *The investigation and management of neonatal haemostasis and thrombosis.* „Br J Haematol” 2002; 119:295-309

13. Miller BE, Mochizuki T, Levy JH și colab. *Predicting and treating coagulopathies after cardiopulmonary bypass in children.* Anesth Analg 1997; 85:1196-1202

14. Sumner E. *Anesthesia.* In: Stark JF, Leval MR, Tsang VT (eds.) *Surgery for congenital heart defects* Wiley & Son, ltd, ed. 3, 2006:187-202

15. Cvirn G, Gallistl S, Leshnik B, Muntean W. *Low tissue factor pathway inhibitor (TFPI) together with low antithrombin allows sufficient thrombin generation in neonates.* „J Thromb Haemost” 2003; 1:263-268

16. Kuhle S, Male C, Mitchell L. *Developmental haemostasis: pro- and anticoagulant systems during childhood.* „Semin Thromb Hemost” 2003; 29:329-338

17. Israels S, Rand ML, Michleson AD. *Neonatal platelet function.* „Semin Thromb Hemost” 2003; 29:363-372

18. Schmugge M, Rand ML, Freedman J. *Platelet and von Willebrand factor.* „Transf Apheresis Sci” 2003; 28:269-277

19. Albisetti M. *The fibrinolytic system in children.* „Semin Thromb Hemost” 2003; 29:339-348

20. Richardson MW, Allen GA, Monahan PE. *Thrombosis in children: current perspective and distinct challenges.* „Thromb Haemost” 2002; 88:900-911

21. Chan AK, Leaker M, Williams WG și colab. *Coagulation and fibrinolytic profile of paediatric patients undergoing cardiopulmonary bypass.* „Thromb Haemost” 1997; 77:27-277

22. Guzzetta NA, Miller BE, Todd K și colab. *An evaluation of the effects of a standard heparin dose on thrombin inhibition during cardiopulmonary bypass in neonates.* „Anesth Analg” 2005; 100:1276-1282

23. Shore-Lesserson L, Horrow JC, Gravlee GP. *Coagulation management during and after cardiopulmonary bypass.* In: Hensley FA, Martin DE, Gravleee GP (eds) *Cardiac Anesthesia*, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2008; 494-516

24. Kern FH, Schulman SR, Darling EM, Lawson D. *Extracorporeal circulation and circulatory assist devices in the pediatric patient. Pediatric Cardiac Anesthesia*, ed. 3, Stamford, Appleton & Lange 1998:S219-258

25. Guru V, Fremes SE. *Postoperative bleeding and coagulopaties.* In: Soltoski PR, Karamanoukian HL, Salerno TA (eds) *Cardiac surgery secrets*, ed. 2, Hanley& Belfus, Philadelphia, 2004:233-243

26. Horigome H, Hiramatsu Y, Shigeta O, Nagasawa T, Matsui A. *Overproduction of platelet microparticles in cyanotic congenital heart disease with polycytemia.* „J Am Coll Cardiol” 2002; 39:1072-1077

27. Rinder CS, Gaal D, Student LA, Smith BR. *Platelet-leukocyte activation and modulation of adhesion receptors in*

TRANSPLANTUL CARDIAC, PULMONAR ȘI CARDIO-PULMONAR

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 83

EUGEN SĂNDICĂ

1. TRANSPLANTUL CARDIAC LA COPIII CU MCC
  - 1.1. Clasificarea insuficienței cardiace la copii
  - 1.2. Considerații privind receptorul
    - 1.2.1. Evaluarea rezistențelor vasculare pulmonare
    - 1.2.2. Afecțiuni coexistente
    - 1.2.3. Infecțiile
    - 1.2.4. Evaluarea psiho-socială
  - 1.3. Transplantul cardiac ca terapie primară la copiii cu MCC
  - 1.4. Transplantul cardiac după corecția/paleația MCC
  - 1.5. Indicațiile și contraindicațiile transplantului cardiac la copiii cu MCC
    - 1.5.1. Indicațiile transplantului cardiac la copiii cu MCC
    - 1.5.2. Contraindicațiile transplantului cardiac la copiii cu MCC
  - 1.6. Retransplantarea cardiacă la copii
    - 1.6.1. Indicațiile retransplantării cardiace la copii
  - 1.7. Transplantul cardiac la copiii fără compatibilitate ABO
  - 1.8. Aspecte practice ale experienței personale privind transplantul cardiac la copii
    - 1.8.1. Investigații preoperatorii
    - 1.8.2. Desfășurarea transplantului
    - 1.8.3. Particularități ale transplantului cardiac la copiii cu MCC
    - 1.8.4. Terapia imunosupresivă
    - 1.8.5. Reacția de rejet
    - 1.8.6. Managementul postoperator precoce și la distanță
  - 1.9. Supraviețuirea după transplantul cardiac la copii
2. TRANSPLANTUL CARDIO-PULMONAR LA COPIII CU MCC
  - 2.1. Indicații și contraindicații la copiii cu MCC
  - 2.2. Considerații privind donorul și receptorul
  - 2.3. Managementul postoperator
  - 2.4. Supraviețuirea după transplantul cardio-pulmonar la copii

Op TIM

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. TRANSPLANTUL CARDIAC LA COPIII CU MCC

Primul transplant cardiac la om a fost realizat de Christiaan Barnard la 3 decembrie 1967 în Cape Town, Africa de Sud **[1]**. În anii ’70 s-au efectuat câteva transplanturi și la copii, în condițiile în care imunosupresia era asigurată doar de cortison și de azathioprin. Odată cu introducerea în clinică a ciclosporinei A la începutul anilor ’80 **[2]**, se poate spune că începe era transplantului cardiac la nou-născuți și sugari. Prima reușită în transplantul cardiac la sugar este atribuită lui Leonard Bailey, la 20 Noiembrie 1985, la Universitatea Loma Linda (SUA) **[3]**.

1.1. Clasificarea insuficienței cardiace la copii

Etiologia bolilor cardiace la copii diferă semnificativ de etiologia bolilor cardiace la adult, motiv pentru care ghidurile dezvoltate pentru managementul insuficienței cardiace la adult nu sunt aplicabile în populația pediatrică **[4]**. În plus, nu trebuie omis faptul că în populația pediatrică, insuficiența cardiacă este relativ rară. Din acest motiv, analiza statistică a factorilor de risc și a factorilor de predicție ai mortalității este extrem de dificilă, ca de altfel și posibilitatea instituirii trialurilor clinice randomizate pentru a testa eficacitatea diferitelor mijloace terapeutice.

Au existat mai multe încercări de clasificare și stadializare a insuficienței cardiace la copii **[5]**. Caracteristica acestora este tendința de a defini severitatea simptomelor la un anumit moment fără a se constitui într-un predictor al mortalității sau invalidității pe termen lung. Este motivul pentru care noile ghiduri pentru managementul insuficienței cardiace la copii **[6]** au adaptat noul concept privind evoluția insuficienței cardiace prin împărțirea acesteia în 4 stadii **[7]**. Stadiul A (stadiul „la risc") include pacienții cu malformații congenitale cardiace, cu istorie familială de cardiomiopatie sau cu expunere la agenți cardiotoxici de tipul anthraciclinelor. Stadiul B (stadiul preclinic) include pacienți cu anomalii ventriculare în ceea ce privește mărimea, forma și/sau funcția fără semne de insuficiență cardiacă în prezent sau în antecedente. Exemplu de pacienți în stadiul B: pacienți cu cardiomiopatii cu disfuncția asimptomatică de ventricul stâng, pacienți cu malformații cardiace operate, dar cu disfuncție ventriculară reziduală (dilatație, fracție de ejecție redusă). Stadiul C include pacienți cu istoric sau cu manifestări de insuficiență cardiacă. Stadiul D (stadiul terminal) este atribuit bonavilor cu simptome persistente în repaus și care necesită administrare continuă intravenoasă de medicamente inotrop pozitive sau prostaglandină E_1 pentru menținerea deschisă a canalului arterial, suport mecanic ventilator și/sau asistare mecanică a circulației.

1.2. Considerații privind receptorul

Evaluarea bolnavului ce necesită transplant cardiac este importantă în contextul sporirii șanselor de reușită a intervenției **[8]**. În primul rând, este necesară precizarea cu exactitate a caracteristicilor anatomice cardiovasculare, însoțită de studiile hemodinamice corespunzătoare. Aceasta presupune de regulă determinarea rezistențelor vasculare pulmonare, depistarea anomaliilor venoase sistemice și/sau pulmonare, ale fistulelor arteriale pulmonare, ale surselor colaterale de circulație pulmonară. În al doilea rând, se impune evaluarea celorlalte organe pentru identificarea afecțiunilor cronice noncardiace. Nu trebuie omis gradul de sensibilizare la antigenele leucocitare umane. O sensibilizare semnificativă nu contraindică formal transplantul, dar va influența selecția donorului și protocoalele de imunosupresie **[9]**. Nu în cele din urmă, evaluarea psiho-socială a pacientului și a familiei acestuia poate fi decisivă în decizia de efectuare a transplantului. Lipsa suportului familial, lipsa complianței la tratamentul medicamentos și la necesitatea examinărilor medicale repetate, tulburările psihice, cognitive și comportamentale pot pune sub semnul întrebării eligibilitatea pacientului.

1.2.1. Evaluarea rezistențelor vasculare pulmonare

Bolile cardiace la copii se asociază cu o multitudine de mecanisme care pot determina creșterea presiunii în artera pulmonară, respectiv, a rezistențelor vasculare pulmonare: creșterea presiunii în atriul stâng ca urmare a disfuncției ventriculului sistemic, obstrucția anatomică a întoarcerii venoase pulmonare, boala ocluzivă veno-pulmonară, constricția arteriolelor pulmonare, creșterea fluxului pulmonar în bolile cardiace congenitale cu șunt stânga-dreapta, surse accesorii de flux pulmonar prin colaterale aorto-pulmonare. Malformațiile arterelor pulmonare (discontinuitate, stenoze severe) se asociază cu variații ale presiunii și rezistențelor în diferitele teritorii pulmonare. Interacțiunea complexă a factorilor de care depind rezistențele vasculare pulmonare poate face ca determinarea acestora la unii pacienți cu boli cardiace să fie extrem de dificilă sau chiar imposibilă. Determinarea rezistențelor vasculare pulmonare prezintă o importanță deosebită, știut fiind faptul că riscul de insuficiență acută a ventriculului drept și de deces postoperator crește proporțional cu valoarea rezistențelor vasculare pulmonare **[10–14]**. Experiența mult mai mare în cazul transplantului cradiac la adult a dus la concluzia că transplantul nu ar trebui efectuat dacă indexul rezistențelor vasculare pulmonare depășeste 6 Woods u./m^2 **[15, 16]** sau dacă gradientul transpulmonar depășește 15 mm Hg.

Nou-născuții cu sindrom de hipoplazie de cord stâng aflați sub terapie cu prostaglandină E_1 pentru menţinerea patenţei canalului arterial vor avea presiune sistemică în circulaţia pulmonară, dar sunt buni candidaţi pentru transplantul cardiac, deoarece au rezistenţe pulmonare reduse sau în orice caz reversibile. Potenţialul de a dezvolta boală vasculară pulmonară şi, în consecinţă, imposibilitatea de a mai efectua transplant cardiac au fost motivul listării în trecut **[15, 16]** a pacienţilor aflaţi la risc, precum şi încadrarea lor ca urgenţe pe lista de aşteptare **[17]**. Odată cu creşterea frecvenţei transplantului cardiac la copii, au fost frecvent întâlnite cazuri cu un index al rezistenţelor pulmonare de peste 6 Woods u./m^2 , respectiv cu un gradient transpulmonar peste 15 mm Hg. S-a putut constata însă reversibilitatea completă sau parţială a rezistenţelor vasculare pulmonare după administrarea de nitroprusiat de sodiu, prostaglandine sau oxid nitric **[10, 18–21]**. Administrarea de agenţi inotropi pozitivi determină de asemenea scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare prin ameliorarea funcţiei ventriculului sistemic cu reducerea stazei venoase pulmonare **[185]**. Au fost astfel transplantaţi cu succes pacienţi la care s-a putut demonstra reversibilitatea rezistenţelor pulmonare (index < 6 Woods u./m^2, gradient transpulmonar < 15 mm Hg. La pacienţii cu boli cardiace congenitale, prezenţa unui plămân cu rezistenţe vasculare normale a fost suficientă pentru realizarea cu succes a transplantului cardiac **[22]**.

Pacienţii cu rezistenţe vasculare pulmonare fixe, ireversibile nu au fost acceptaţi pentru transplantul cardiac ortotop, ei fiind evaluaţi eventual pentru transplant cardiac heterotop **[19, 23]** sau pentru transplant cord-pulmon. Între timp, noţiunea de „rezistenţe vasculare pulmonare fixe" a continuat să evolueze. Au apărut noi medicamente cu efect vasodilatator pulmonar (sildenafil, bosentan) care şi-au demonstrat eficacitatea în scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare din hipertensiunea pulmonară primitivă şi secundară **[24, 25]**. Datele acumulate de la adulţi arată că administrarea de bosentan a dus la scăderea semnificativă a restenţelor pulmonare la bolnavii consideraţi neeligibili din punctul de vedere al transplantului cardiac **[26]**. Utilizarea sistemelor de asistare ventriculară s-a asociat cu normalizarea în unele situaţii a rezistenţelor vasculare la pacienţii adulţi **[27, 28]**. Creşterea experienţei privind suportul mecanic circulator în populaţia pediatrică cu insuficienţă cardiacă **[29, 30]**, alături de folosirea noilor generaţii de vasodilatatoare pulmonare, redefinesc în prezent noţiunea de „rezistenţe vasculare pulmonare fixe" modificând graniţele indicaţiilor transplantului cradiac ortotopic.

1.2.2. Afecţiuni coexistente

Bolile renale, hepatice, pulmonare sau de sistem ireversibile, neoplasmele coexistente, diabetul zaharat insulino-dependent cu afectarea organelor ţintă, boala ulceroasă activă sau diverticuloza au fost considerate în mod tradiţional contraindicaţii pentru efectuarea transplantului cardiac **[15, 16, 31]**. Necesitatea dializei la momentul transplantului a fost identificată drept un factor de risc pentru supravieţuirea la 5 ani în populaţia pediatrică şi la 1 an la adulţi **[32]**. Datorită nefrotoxicităţii medicaţiei imunosupresive şi riscului de progresiune a disfuncţiei renale după transplant **[33]**, pacienţii cu disfuncţie renală ireversibilă moderat-severă şi cu boală cardiacă în stadiu terminal beneficiază din ce în ce mai des de transplant cord-rinichi **[34, 35]**. O strategie similară, de dublu transplant, de această dată cord-ficat, a fost utilizată în cazul asocierii disfuncţiei hepatice ireversibile.

Cardiomiopatiile sunt frecvent observate la pacienţii cu distrofii musculare. Transplantul cardiac a fost realizat şi la această categorie de bolnavi **[36–38]** la care nu exista o limitare marcată a forţei musculaturii respiratorii, iar boala ce interesa musculatura scheletică avea o evoluţie lentă. Copiii trataţi cu antraciclină pentru neoplazii pot dezvolta cardiomiopatii dilatative. Transplantul cardiac a fost realizat şi în aceste circumstanţe fără evidenţe de recurenţă a neoplaziei **[39, 40]**.

Diabetul zaharat este în general rar întâlnit la copiii evaluţi în vederea transplantului cardiac. Studiile efectuate la adulţi **[31]** au dus la rezultate contradictorii în ceea ce priveşte efectul diabetului zaharat asupra evoluţiei posttransplant. În orice caz, asocierea acestuia cu obezitatea, hiperlipidemia şi cu boala vasculară periferică explică predispoziţia la infecţii şi boală vasculară a grefonului la pacienţii transplantaţi. Obezitatea poate creşte riscul de hipertensiune, hiperlipidemie şi de rezistenţă la insulină la copii **[41]** într-o manieră similară celei întâlnite la adult, cu efecte potenţial adverse în ceea ce priveşte tensiunea arterială, profilul lipidic şi boala coronariană la copiii transplantaţi.

1.2.3. Infecțiile

Bolnavii cu antigen HB_S prezent înainte de transplant, dar asimptomatici dezvoltă manifestări clinice ale bolii hepatice în perioada posttransplant. Este cunoscut faptul că majoritatea deceselor survenite la pacienții transplantați cu antigen HB_S prezent au avut drept cauză complicațiile hepatitei B **[42]**. Reactivarea hepatitei B posttransplant este comună, dar se pare că poate fi controlată prin administrarea de lamivudină **[43]**. Bolnavii cu evidență serologică pentru infecția cu virusul hepatitei C s-au aflat de asemenea la risc de a dezvolta o evoluție fatală a hepatitei în primii 5 ani după transplantul cardiac **[44, 45]**.

Infecția cu virusul imunodeficienței umane (HIV) este o contraindicație pentru transplantul cardiac prin prisma evoluției catastrofale posttransplant în trecut la această categorie de bolnavi **[46]**. Progresele medicale recente în ceea ce privește protocoalele de tratament au îmbunătățit prognosticul la bolnavii infectați cu HIV, care în prezent decedează mai curând secundar insuficienței finale de organ decât infecțiilor oportunistice asociate sindromului imunodeficienței dobândite. A fost raportat un caz cu supraviețuire pe termen mediu după transplant cardiac la un bolnav HIV-pozitiv **[47]**.

1.2.4. Evaluarea psiho-socială

Câteva caracteristici psiho-sociale au fost considerate contraindicații relative sau absolute pentru transplantul cardiac la adult, ca, de exemplu, consumul ilicit de droguri, abuzul de alcool, retardul mental (IQ < 50), necomplianța la tratamentul medicamentos **[31, 48]**. Lipsa complianței la tratament, utilizarea drogurilor și problemele psihologice s-au asociat cu creșterea mortalității și morbidității la adulți după transplantul cardiac **[49–52]**. La copiii transplantați cardiac s-a reușit stabilirea unei corelații între lipsa suportului familial adecvat și rejetul tardiv **[53, 54]**. Întârzierea în dezvoltare cu anomalii comportamentale și deficite cognitive apare într-o proporție semnificativă la copiii transplantați în întreg intervalul nou-născut – adolescent **[55–59]**. Este relativ frecvent întâlnită la copiii aflați pe lista de transplant, în special la cei cu malformații cardiace congenitale **[60]**. În astfel de cazuri este indicată o evaluare de la caz la caz **[61]**, și nu respingerea unui pacient pe considerente de ordin general. Această atitudine este cu atât mai indicată în cazul pacienților cu anomalii cromozomiale asociate patologiei cardiace și întârziere în dezvoltarea psihosomatică.

1.3. Transplantul cardiac ca terapie primară la copii cu MCC

Rezultatele inițiale foarte proaste din urmă cu peste 20 de ani **[62–64]** în ceea ce privește tratamentul chirurgical al sindromului de hipoplazie de cord stâng au stimulat dezvoltarea transplantului cardiac ca terapie primară a bolilor cardiace congenitale, dovedite la acel moment cu prognostic nefavorabil după corecțiile sau paleațiile chirurgicale. Astfel, transplantul cardiac a fost oferit nu numai pacienților cu sindrom de hipoplazie de cord stâng, dar și celor cu atrezie de pulmonară cu sept interventricular intact și cu circulație coronariană dependentă de ventriculul drept **[65, 66]**, precum și sindroamelor complexe de heterotaxie **[67, 68]** în care ventriculul funcțional unic se poate asocia cu anomalii ale întoarcerii venoase pulmonare sau malformații severe ale valvelor atrio-ventriculare sau semilunare. După zece ani, supraviețuirea posttransplant la copiii născuți cu sindrom de hipoplazie de cord stâng continua să fie superioară celei înregistrate la cazurile paliate chirurgical în direcția circulației de tip Fontan **[69, 70]**. Succesul transplantului cardiac ca terapie primară pentru sindromul de hipoplazie de cord stâng a fost însă limitat de mortalitatea relativ mare înregistrată pe listele de așteptare în lipsa donorilor **[71]**. Cu timpul, rezultatele tratamentului chirurgical s-au îmbunătățit spectaculos **[62–64]**, în timp ce numărul donorilor sub vârsta de un an a rămas practic constant; aceasta a avut drept consecință renunțarea treptată la transplantul cardiac ca terapie primară pentru sindromul de hipoplazie de cord stâng **[72]** și creșterea numărului de pacienți cu cardiomiopatii beneficiari ai transplantului **[73]**.

1.4. Transplantul cardiac după corecția/paliația MCC

Ameliorarea substanțială a rezultatelor în chirurgia malformațiilor cardiace congenitale, posibilitatea de corecție la vârste foarte mici, calitatea bună a vieții chiar și în cazul paliațiilor și evidența că mulți dintre acești pacienți vor supraviețui până la vârsta adultă au stimulat apariţia şi dezvoltarea unei noi ramuri a cardiologiei, dedicată adulţilor cu boli cardiace congenitale **[74]**. Terapia în cazul majorităţii malformaţiilor cardiace nu este curativă, chiar şi în cazul în care se realizează corecţii. Evoluţia în timp este marcată de morbiditate datorată disfuncţiei miocardice, bolilor valvulare, hipertensiunii pulmonare reziduale şi aritmiilor **[74, 75]**. Este motivul pentru care transplantul cardiac a fost efectuat după intervenţii chirurgicale cu caracter corectiv sau paliativ pentru malformaţii cardiace congenitale, începând de la sugari şi până la adulţii de vârstă medie **[76]**. La vârsta adultă, principalele indicaţii pentru transplant cardiac le-au constituit malformaţiile cardiace cu ventricul funcţional unic **[77–80]**, transpoziţia de mari vase după corecţiile de tip Mustard sau Senning **[81, 82]**, transpoziţia corectată de mari vase **[83]**.

Bolile cardiace congenitale constituie un factor de risc la pacienţii ce necesită transplant cardiac, atât copii, cât şi adulţi **[73, 84]**, mai ales pentru perioada perioperatorie. Prezenţa aderenţelor ca urmare a intervenţiilor anterioare, a colateralelor aorto-pulmonare, creşterea rezistenţelor vasculare pulmonare, anomaliile întoarcerii venoase pulmonare şi/sau sistemice, malpoziţiile marilor vase, toate aceste particularităţi frecvent întâlnite pot duce la prelungirea duratei de ischemie a graftului, sângerare perioperatorie şi insuficienţă precoce postoperatorie a grefonului. Cu toate acestea, prognosticul pacienţilor cu malformaţii cardiace congenitale ce supravieţuiesc transplantului este bun sau superior altor grupe de diagnostic **[22, 76, 85–87]**.

1.5. Indicaţiile şi contraindicaţiile transplantului cardiac la copiii cu MCC

Pe baza experienţei acumulate în domeniu, recent **[88]** au fost sintetizate indicaţiile în transplantul cardiac. Aceste indicaţii se bazează pe nivelul B, respectiv pe nivelul C de evidenţă datorită absenţei trialurilor clinice randomizate în ceea ce priveşte terapia bolilor cardiace la copii. Nivelul B de evidenţă reprezintă studii nerandomizate, iar nivelul C de evidenţă reprezintă un consens al experţilor în domeniu. S-au menţinut în continuare clasele de indicaţii **[89]** după cum urmează:

- Clasa I – situaţii pentru care există dovezi şi/sau un acord general că intervenţia este folositoare şi eficientă.
- Clasa II – situaţii pentru care există date contradictorii şi/sau opinii divergente despre utilitatea sau eficacitatea intervenţiei.

– Clasa II a: majoritatea datelor/opiniilor sunt în favoarea utilităţii/eficacităţii intervenţiei.

– Clasa II b: utilitatea/eficacitatea inteventiei este mai puţin bine stabilită prin prisma datelor /opiniilor existente.

- Clasa III – situaţii pentru care există dovezi şi/sau un acord general că intervenţia nu este utilă/eficientă.

1.5.1. Indicaţiile transplantului cardiac la copiii cu MCC

Clasa I

- Insuficienţă cardiacă stadiul D asociată disfuncţiei ventriculului sistemic la pacienţii cu malformaţii cardiace congenitale (corectate chirurgical sau doar paleate) sau cardiomiopatii (nivelul de evidenţă B);
- Insuficienţă cardiacă stadiul C la copiii cu boli cardiace asociate cu limitarea severă a activităţii şi capacităţii de efort. Dacă este posibilă determinarea, aceşti pacienţi trebuie să aibă un vârf al consumului maximum de oxigen mai mic de 50% din valoarea teoretică specifică vârstei şi sexului (nivelul de evidenţă C);
- Insuficienţă cardiacă stadiul C asociată cu disfuncţie ventriculară sistemică la copiii cu malformaţii cardiace congenitale (corectate sau paliate) sau cardiomiopatii atunci când insuficienţa cardiacă se asociază cu întârziere semnificativă în creştere atribuită bolii cardiace (nivelul de evidenţă B);
- Insuficienţă cardiacă stadiul C la copiii cu boli cardiace însoţite de aritmii maligne necontrolabile medicamentos sau prin implantarea unui defibrilator (nivelul de evidenţă C);
- Insuficienţă cardiacă stadiul C la copiii cu cardiomiopatii restrictive asociate cu hipertensiune pulmonară reactivă (nivelul de evidenţă C);
- În prezenţa altor indicaţii, transplantul cardiac este fezabil la copiii cu boli cardiace asociate unui index crescut al rezistenţelor vasculare pulmonare (> 6 Woods u./m^2) sau unui gradient transpulmonar >15 mm Hg, dacă administrarea de medicamente

inotrop positive sau/şi vasodilatatoare pulmonare poate scădea indexul rezistenţelor vasculare pulmonare sub 6 Woods u./m^2, respectiv gradientul transpulmonar sub 15 mm Hg (nivelul de evidenţă B).

Clasa II A

- Insuficienţă cardiacă stadiul C la copiii cu boli cardiace asociate cu hipertensiune pulmonară reactivă şi cu potenţial de a dezvolta rezistenţe vasculare pulmonare fixe, ireversibile, care pot contraindica transplantul cardiac ortotopic în viitor (nivelul de evidenţă C);
- Prezenţa unor condiţii anatomice şi fiziologice ce pot influenţa nefavorabil evoluţia bolii cardiace congenitale la nou-născuţii şi sugarii cu ventricul funcţional unic (nivelul de evidenţă C):
  - stenoza/stenozele severe sau atrezia porţiunii iniţiale a arterelor coronare,
  - stenoza moderat-severă şi/sau insuficienţa valvulară atrio-ventriculară şi/sau semilunară sistemică,
  - disfuncţia ventriculară severă;
- Prezenţa unor condiţii anatomice şi fiziologice ce pot influenţa nefavorabil evoluţia bolii la bolnavii cu malformaţii cardiace corectate sau paleate aflaţi în stadiul C de insuficienţă cardiacă fără disfuncţie severă a ventriculului sistemic (nivelul de evidenţă C):
  - hipertensiunea pulmonară şi riscul potenţial de a dezvolta rezistenţe vasculare pulmonare fixe ce vor impiedica realizarea transplantului cardiac ortotop la o dată ulterioară,
  - insuficienţa valvulară aortică sau a valvei atrioventriculare sistemice ce nu are soluţie de corecţie chirurgicală,
  - cianoza severă ce nu poate fi ameliorată prin corecţie chirurgicală,
  - persistenţa enteropatiei cu pierdere de proteine în condiţiile unei terapii optime medico-chirurgicale.

Clasa II B

- Eficacitatea transplantului cardiac ca modalitate terapeutică a bolilor cardiace la copii nu este stabilită pentru pacienţii cu infecţii documentate de tip hepatită B, hepatită C sau HIV (nivelul de evidenţă B);
- Eficacitatea transplantului cardiac ca modalitate terapeutică a bolilor cardiace la copii nu este stabilită pentru pacienţii cu un istoric recent de utilizare ilegală de droguri sau tutun sau abuz de alcool (nivelul de evidenţă B);
- Eficacitatea transplantului cardiac ca modalitate terapeutică a bolilor cardiace la copii nu este stabilită pentru pacienţii cu un istoric de boli psihice, tulburări cognitive sau comportamentale; suportul familial inexistent sau inadecvat sau dovada necomplianţei terapeutice în antecedente pot afecta semnificativ terapia medicamentoasă posttransplant (nivelul de evidenţă B).

Clasa III

- Transplantul cardiac pentru bolile cardiace la copii nu este eficient când boala cardiacă se asociază cu boli severe, ireversibile ale altor organe sau când se constituie parte a unei afecţiuni ireversibile multisistemice. În acest caz poate fi luat în discuţie transplantul multiorgan (nivelul de evidenţă C);
- Transplantul cardiac ortotopic pentru bolile cardiace la copii nu este eficient când boala cardiacă se asociază cu rezistenţe vasculare pulmonare severe ireversibile (nivelul de evidenţă C);
- Transplantul cardiac nu este fezabil în prezenţa unei hipoplazii severe a ramurilor arterei pulmonare sau a venelor pulmonare (nivelul de evidenţă C);
- Raritatea donorilor în rândul populaţiei pediatrice, în special la nou-născuţi şi sugari, face imposibilă stabilirea transplantului cardiac ca terapie standard indiferent de tipul leziunii cardiace congenitale (nivelul de evidenţă B).

1.5.2. Contraindicaţii ale transplantului cardiac la copiii cu MCC

Există un consens în ceea ce priveşte criteriile de excludere pentru plasarea unui pacient pe lista de transplant cardiac:

- rezistenţe vasculare pulmonare fixe, ireversibile (index > 6 Woods u./m^2) şi/sau gradient transpulmonar fix, ireversibil (>15 mm Hg);
- coexistenţa unei neoplazii;
- infecţii active;
- insuficienţe multiple de organ;
- alte anomalii congenitale severe;
- boli metabolice severe.

1.6. Retransplantarea cardiacă la copii

Ca urmare a îmbunătăţirii managementului pre- şi posttransplant cardiac la copii, numărul pacienţilor ce supravieţuiesc 5 ani, 10 ani şi peste 10 ani continuă să crească. Rezultatele excelente precoce posttransplant sunt contrabalansate printr-un risc anual de deces de 2–3%, decesele fiind atribuite în 70% din cazuri vasculopatiei graftului, reacţiei de rejet sau combinaţiei celor două **[73]**. Timpul mediu de supravieţuire la copiii transplantaţi cardiac este de 12,5 ani, ceea ce indică clar o probabilitate foarte mică de supravieţuire peste 25 de ani. În acelaşi timp, aceasta arată că insuficienţa tardivă a graftului se va produce cu mare probabilitate în timpul adolescenţei.

Vasculopatia graftului cu sau fără reacţie cronică de rejet a fost principala indicaţie pentru retransplantare într-un grup de pacienţi cu o rată de supravieţuire de 71% la 1 an, respectiv 47% la 3 ani **[90]**. Importanţa vasculopatiei graftului în limitarea duratei de viaţă a grefei cardiace este subliniată de rata crescută de identificare angiografică anuală cuprinsă între 3 şi 7% **[73, 91]** . Vasculopatia graftului evidentă angiografic a fost identificată la 2%, 9% şi 17% la 1. an, 3 ani şi respectiv 5 ani după transplantul cardiac **[92]**. Un grad de vasculopatie moderat-severă apare la 6% din pacienţi la 5 ani posttransplant. Prognosticul este nefavorabil din momentul în care vasculopatia este evidentă angiografic: 24% din pacienţi, indiferent de gradul vasculopatiei, şi 50% din cei cu vasculpatie moderat-severă mor sau trebuie retransplantaţi în decurs de 2 ani de la precizarea diagnosticului **[92]**.

Într-un raport incluzând 219 pacienţi **[93]**, substratul patologic pentru retransplantare a fost reprezentat de vasculopatia graftului (51%), reacţia de rejet hiperacut, rejet acut, rejet cronic, insuficienţă primară a graftului. Supravieţuirea la 1, 5 şi 10 ani a fost de 79%, 53%, respectiv 44%, în mod evident mai redusă comparativ cu cea înregistrată după transplantul primar. Retransplantarea a fost un factor de risc independent pentru mortalitate. Alţi factori de risc pentru mortalitatea după retransplant au fost intervalul de timp mai mic de 180 de zile de la transplantul primar şi necesitatea de ventilaţie mecanică. După excluderea pacienţilor cu insuficienţă precoce a graftului, supravieţuirea la 1 an a fost similară la pacienţii retransplantaţi (86%) şi la pacienţii după transplantul cardiac primar (83%). În schimb, supravieţuirea la 5 ani a fost net în favoarea pacienţilor aflaţi la primul transplant. Aceste rezultate au fost confirmate şi de alte studii privind retransplantarea la copii **[94, 95]**.

Extrem de puţine informaţii există privind pacienţii ce au primit mai mult de două grefe cardiace. Cele mai multe rapoarte prezintă 2–3 pacienţi la care s-a realizat pentru a treia oară transplant cardiac. Chiar dacă numărul de pacienţi din această categorie este extrem de limitat, rezultatele extrem de proaste, majoritatea pacienţilor decedând în primul an de la ultimul transplant, au determinat pe unii autori să adopte o atitudine extrem de conservativă în privinţa listării pacienţilor pentru un al treilea transplant. Astfel, nu vor fi listaţi pacienţii cu boli hepatice sau renale cronice, precum şi cei cu insuficienţă respiratorie, pacienţi care, şi în absenţa bolii cardiace, au o speranţă de viaţă limitată. De asemenea, nu vor fi listaţi pentru un al treilea transplant pacienţii care au dezvoltat disfuncţie severă de graft sau vasculopatie severă a graftului în primii trei ani după al doilea transplant cardiac **[96]**.

1.6.1. Indicaţiile retransplantării cardiace la copii

Clasa I

- Retransplantarea cardiacă este indicată la copiii cu funcţie ventriculară anormală şi vasculopatie a graftului cel puţin moderată (nivelul de evidenţă B).

Clasa II A

- Retransplantarea cardiacă este indicată la copiii cu funcţie ventriculară normală şi vasculopatie a graftului cel puţin moderată (nivelul de evidenţă B).

Clasa III

- Retransplantarea nu trebuie efectuată în timpul unui episod acut de rejet, chiar dacă se asociază vasculopatiei graftului (nivelul de evidenţă B).
- Retransplantarea nu este eficace când se efectuează în primele 6 luni după transplantul primar (nivelul de evidenţă B).

1.7. Transplantul cardiac la copii fără compatibilitate ABO

Mortalitatea mare pe listele de aşteptare, mai ales în cazul nou-născuţilor şi a copiilor mici ce necesită transplant cardiac chiar în condiţiile acceptării unui mismatch dimensional donor:receptor de până la 3:1, a dus la inaugurarea transplantului cardiac fără compabilitate în sistemul ABO. Acest lucru este teoretic posibil, deoarece reacţia de rejet hiperacut nu este descrisă în mod obişnuit la această categorie de vârstă, întrucât nivelul de isohemaglutinine este încă foarte redus, meţinându-se astfel până în jurul vârstei de 12-14 luni **[97]**; în acelaşi timp, sistemul complementului nu a ajuns la maturitate. În acest mod, transplantul cardiac cu incompatibilitate ABO la pacienţii imaturi imunologic s-a dovedit o modalitate sigură de utilizare mai eficientă a donorilor şi de scurtare a timpului de aşteptare pe lista de transplant **[98]**. Au fost demonstrate de asemenea reducerea mortalităţii pe lista de aşteptare şi rate de supravieţuire similare celor de la pacienţii compatibili în sistemul ABO **[98]**. A fost raportat şi un pacient de 21 de luni care a beneficiat de transplant cardiac fără compatibilitate ABO **[99]**. Pentru pregătirea imunologică se foloseşte exsanguinotransfuzia, care se poate realiza pe durata circulaţiei extracorporeale în timpul efectuării transplantului cardiac, dar care are ca dezavantaj timpul relativ redus pentru eliminarea completă a isoaglutininelor. O variantă pentru o mai bună pregătire imunologică o reprezintă plasmafereza pe suport ECMO la pacientul în aşteptarea transplantului cardiac **[100]**; în acest fel se poate scădea până aproape de zero titrul isoaglutininelor.

1.8. Aspecte practice ale experienţei personale privind transplantul cardiac la copii

Programul de transplant include doi coordonatori care sunt în permanenţă disponibili şi asigură legătura cu centrala Eurotransplant aflată în Olanda. Aceştia primesc datele pacienţilor aflaţi pe lista de aşteptare pentru transplant: datele antropometrice, diagnosticul, grupa sanguină, tipizarea HLA, rezultatele investigaţiilor virusologice – citomegalovirus (CMV), virus Ebstein-Barr (EBV), Herpes simplex (HSV), hepatită A (HAV), Ag-HBs, Anticorpi anti-HBc, Anticorpi antivirus hepatită C, HIV, Toxoplasmoza –, alături de datele de identificare (nume,prenume, adresă, numărul de telefon) şi situaţia asigurării medicale. În privinţa compatibilităţii ABO, este de dorit ca aceasta să existe, dar în special la nou-născut şi la sugarul mic această regulă poate fi încălcată, dat fiind numărul redus al donorilor, cu rezultate bune.

Înregistrarea pe lista de asteptare la Eurotransplant se realizează în mod normal în regim „urgent" şi în acest caz pacientul poate aştepta operaţia la domiciliu. În condiţiile unei stări hemodinamice precare, pacientul se află sub tratament în spital şi este înregistrat în regim de „urgenţă extremă", caz în care se completează un formular cu datele hemodinamice, iar o grupa de audit, alcătuită din medici aflaţi în trei centre diferite ce efectueaza transplant, îşi va da acordul.

1.8.1. *Investigaţii preoperatorii*

Următoarele investigaţii sunt realizate înaintea efectuării transplantului cardiac.

Date de laborator: hemoleucogramă, glucoză, electroliţi, proteine totale, uree, creatinină, acid uric, TGO, TGP, GGT, fosfatază alcalină, LDH, proteina C reactivă, TSH, T4, T3, imunogramă, teste de coagulare (timp Quick, INR, antitrombina III, fibrinogen), grupa sanguină, tipizare HLA, investigaţii virusologice (mai sus menţionate), teste pentru candidoză şi toxoplasmoză.

Electrocardiogramă, ecocardiografie, radiografie toracică, cateterism cardiac, biopsie miocardică (cazuri selecţionate).

1.8.2. *Desfăşurarea transplantului*

Când pentru un pacient aflat pe lista de aşteptare se găseşte un potenţial donor, coordonatorul pentru transplant ia legătura cu chirurgul cardiac pediatru pentru a oferi detalii şi pentru a obţine acordul final. Imediat după aceasta, sunt înştiinţaţi părinţii copilului. Dacă pacientul se află la domiciliu, va fi adus la clinică împreună cu părinţii, cu o ambulanţă, de organizarea transportului fiind responsabil coordonatorul de transplant. În funcţie de posibilităţi, durata transportului nu trebuie să depăşească 2 ore. Urmează investigaţii pentru a determina statusul infecţios al pacientului. Se inserează 2 catetere venoase periferice şi se începe terapia pretransplant. Se administrează doze unice de cefazolin, prednisolon, azathioprin, ranitidina şi hiperimunoglobulină şi se instituie perfuzie continuă cu ciclosporină A care se menţine şi pe durata intervenţiei chirurgicale. Apoi bolnavul este transferat în sala de operaţie.

Pentru transplantul cardiac ortotopic s-au folosit atât tehnica chirurgicală clasică cu prezervarea unei porţiuni din atriul drept (descrisă de Lower, Stofer şi Shumway) **[101]**, cât şi tehnica anastomozelor bicave descrisă de Sievers **[102]** în funcţie de substratul lezional pentru care a fost indicat transplantul. O bună coordonare între echipa ce recoltează cordul şi cea care urmează să realizeze transplantul este esenţială pentru reducerea timpului de ischemie a grefei. Aceasta se realizează prin intermediul coordonatorului de transplant aflat în permanent contact cu cele două echipe. Transportul grefei este asigurat cu avionul, elicopterul sau/şi ambulanţa în funcţie de distanţa la care se efectuează recoltarea şi de condiţiile meteorologice.

Înainte de declamparea aortei, se repetă dozele de cefazolin şi prednisolon. Se administrează în funcţie de condiţiile hemodinamice dopamină (eventual şi milrinona) şi nitroprusiat de sodium. În primele zile sau săptămâni posttransplant, poate fi necesară stimularea atrială pentru asigurarea unei frecvenţe cardiace adecvate.

Postoperator pacientul este dus în unitatea de terapie intensivă, într-o cameră izolată, prevăzută cu o anticameră în care personalul autorizat se echipează cu halat, mască, bonetă şi mânuşi (aceasta, după o prealabilă dezinfecţie a mâinilor) înainte de a avea acces la bolnav.

1.8.3. Particularităţi ale transplantului cardiac la copiii cu MCC

Transplantul cardiac la pacienţii cu malformaţii cardiace congenitale are o serie de particularităţi în funcţie de substratul morfologic al afecţiuniii cardiace. În cazul sindromului de hipoplazie de cord stâng, aorta ascendentă şi arcul aortic sunt de obicei cu grade diferite de hipoplazie, iar în unele cazuri se asociază şi coarctaţia de aortă istmică. Nu trebuie omis faptul că trunchiul arterei pulmonare este mult dilatat, acelaşi lucru fiind valabil şi pentru atriul drept. Inima ce urmează a fi transplantată trebuie să fie recoltată împreună cu arcul aortic şi o porţiune din aorta descendentă, pentru a putea reconstrui aorcul aortic al receptorului. Această reconstrucţie se poate face fie înlocuind complet arcul aortic al receptorului prin anastomoza termino-terminală a aortei descendente a donorului cu aorta descendentă a receptorului distal de inserţia canalului arterial, urmată de implantarea în bloc a vaselor de la baza gâtului ale receptorului în arcul aortic al donorului, fie prin tehnica de reconstrucţie a arcului aortic al receptorului care constă într-o plastie de lărgire, folosind porţiunea inferioară a arcului aortic al donorului şi o porţiune din aorta descendentă pentru a augmenta atât arcul aortic al receptorului, cât şi regiunea istmului aortic. Pentru ambele variante este necesară oprirea circulatorie în hipotermie profundă, cu sau fără perfuzie selectivă a trunchiului arterial brahiocefalic.

Transplantul cardiac după operaţiile de tip Fontan este un factor de risc privind supravieţuirea. Pe lângă problemele tehnice ce pot apărea ca urmare a aderenţelor multiple, consecinţă a intervenţiilor anterioare, starea generală a pacienţilor este profund alterată de prezenţa acestei fiziologii de tip Fontan. Frecvent, aceşti pacienţi prezintă enteropatie cu pierdere de proteine care stă în mare măsură la baza stării lor de emaciere. Extirparea cordului donorului poate fi dificilă, dar trebuie să se realizeze în totalitate, păstrându-se vena cavă superioară, vena cavă inferioară, porţiunea centrală a ramurilor arterei pulmonare, precum şi confluenţa venelor pulmonare. Cordul donorului trebuie recoltat cu aorta ascendentă în totalitate, eventual cu o porţiune din arcul aortic, cu întreaga lungime a venei cave superioare, iar, în măsura posibilului, cu porţiunea centrală a ramurilor arterei pulmonare. Înainte de implantul propriu-zis, trebuie corectate eventualele stenoze prezente la nivelul porţiunii centrale a ramurilor arterelor pulmonare ale receptorului, dacă inima ce urmează a fi implantată nu a fost recoltată împreună cu o lungime suficientă a ramurilor arterei pulmonare. Transplantul la această categorie de bolnavi este de tip bicaval şi, dat fiind faptul că pacienţii sunt de regulă mai mari, riscul de stenoză la nivelul anastomozelor venelor cave este redus.

Transplantul cardiac după operaţiile de tip Mustard sau Senning pentru transpoziţii de mari vase nu pune probleme deosebite, deoarece reconstrucţiile de la nivelul atriilor nu influenţează transplantul de tip bicaval utilizat la această categorie de pacienţi. Cordul va fi excizat în totalitate, păstrându-se doar confluentul venos pulmonar care va fi anastomozat cu atriul stâng al donorului. În cazul transplantului cardiac, după operaţia de switch arterial, deşi extrem de rar, dacă a fost efectuată manevra Lecompte, bifurcaţia arterei pulmonare trebuie adusă în poziţie anatomică normală înainte de efectuarea implantului.

Anomaliile întoarcerii venoase pulmonare sau sistemice trebuie avute în vedere în momentul realizării transplantului cardiac. De regulă, anomaliile întoarcerii venoase pulmonare sunt rezolvate la scurt timp după naştere, ceea ce trebuie realizat în momentul transplantului cardiac fiind conectarea confluentului venos pulmonar al receptorului la atriul stâng al donorului. Dacă există anomalii parţiale ale întoarcerii venoase pulmonare, acestea vor fi corectate prin conectarea venei/venelor pulmonare aberante la atriul stâng al donorului. Managementul anomaliilor întoarcerii venoase sistemice este uneori mai dificil în timpul transplantului. Recoltarea cordului de la donor trebuie să se facă împreună cu trunchiul venos brahio-cefalic stâng. Persistenţa venei cave superioare stângi în contextul existenţei unui trunchi venos brahio-cefalic stâng de dimensiuni adecvate la nivelul receptorului nu pune probleme deosebite, ligatura şi secţionarea în vecinătatea trunchiului brahio-cefalic fiind suficiente, după care implantarea cordului decurge în condiţii standard. Dacă însă nu există un trunchi venos brahio-cefalic stâng, vena cavă superioară stângă a receptorului trebuie conectată la atriul drept al donorului. În condiţiile în care vena cavă superioară stângă este conectată la sinusul coronar, sunt două alternative. Fie se prezervă sinusul coronar al receptorului, fie se detaşează vena cavă superioară stângă complet şi se anastomozează cu trunchiul venos brahiocefalic al donorului. Prima variantă este de preferat în cazul continuităţii de tip hemiazygos a venei cave inferioare. Prezenţa sindromului *unroofed coronary sinus* (defect septal interatrial de tip sinus venos coronarian) nu reprezintă o contraindicaţie la strategia mai sus menţionată, fiind necesară în plus închiderea cu petic a defectului la nivelul sinusului coronar. Dacă vena cavă superioară stângă este conectată la atriul stâng şi nu există posibilitatea conectării directe la atriul drept al donorului sau la trunchiul venos brahiocefalic al acestuia (continuitate de tip hemiazygos), este necesară crearea unui tunel la nivelul atriului stâng care să direcţioneze vărsarea acesteia în atriul drept al donorului pe cale transseptală.

Pacienţii cu situs ambigus prezintă de regulă un atriu comun la nivelul căruia se deschid atât venele sistemice, cât şi cele pulmonare. Soluţia constă într-o partiţie cu petic sintetic a cavităţii atriale, urmată de anastomozele cu atriile corespunzătoare ale donorului.

Transplantul cardiac în situs inversus pune probleme speciale de reconstrucţie în ceea ce priveşte conexiunile întoarcerii venoase sistemice. Se excizează în totalitate cordul, păstrându-se confluentul venos pulmonar, ce ocupă aceeaşi porţiune centrală, ca şi in cazul situs solitus. Se prezervă întreaga lungime a aortei ascendente şi a trunchiului arterei pulmonare. De asemenea, se păstrează întreaga lungime a venei cave superioare. Anastomoza confluentului venos pulmonar al receptorului cu atriul stâng al donorului, anastomoza aortei ascendente şi a arterei pulmonare decurg în condiţii standard, cordul transplantat fiind implantat în poziţie caracteristică situs solitus. Particularitatea o constituie conectarea întoarcerii venoase sistemice la atriul drept al donorului. Pentru aceasta, se excizează complet vena cavă superioară a receptorului şi se închide prin sutură originea ei la nivelul confluenţei trunchiurilor brahiocefalice. Porţiunea de venă cavă superioară excizată va fi folosită pentru prelungirea venei cave superioare a donorului, astfel încât să poată fi stabilită legătura cordului cu trunchiul venos brahiocefalic drept al receptorului. Conectarea venei cave inferioare a receptorului aflată la stânga liniei mediane cu atriul drept al donorului se face prin realizarea unui tunel pe suprafaţa diafragmului în direcţia orificiului atrial al venei cave inferioare a donorului. Peretele inferior al tunelului este reprezentat de suprafaţa diafragmului acoperită de pericardul parietal, iar pereţii superior şi laterali sunt constituiţi dintr-un petic de pericard sau material protetic.

Asocierea anomaliilor întoarcerii venoase sistemice cu situs inversus sau la bolnavii cu circulaţie de tip Fontan complică şi mai mult transplantul cardiac prin prelungirea timpului de ischemie a grefei şi creşterea riscului de sângerare postoperator.

1.8.4. Terapia imunosupresivă

Principala componentă a terapiei imunosupresive este ciclosporina A care inhibă eliberarea atât a interleukinei-2 de la nivelul limfocitelor T helper activate, cât şi a interleukinei-1 de la nivelul macrofagelor activate. Este administrată iniţial în infuzie de durată şi apoi per oral. Doza preoperativă este de 5 mg/kg/zi.

Postoperator, doza este redusă la 2–3 mg/kg/zi şi apoi reglată corespunzător în funcţie de nivelul concentraţiei serice. Când tranzitul intestinal se normalizează, se trece la administrarea pe cale orală la interval de 12 ore (8:00–20:00) cu acelaşi tip de lichid pentru a se asigura o absorbţie similară. Ciclosporina este disponibilă sub formă de soluţie şi capsule de 10, 25, 50 şi 100 mg. Soluţia este folosită în special la nou-născuţi şi sugari. Dacă în primele 30 de minute dupa administrare bolnavul vomită, se repetă o doză completă. Dacă acest lucru se petrece între 30–60 minute de la administrare, atunci se repetă doar jumătate de doză, dar decizia trebuie luată de la caz la caz. In cazul unor scaune diareice se administrează o doză crescută de ciclosporină A. Sucul de grapefruit trebuie evitat, deoarece poate duce la creşterea nivelului seric al ciclosporinei.

Dozarea ciclosporinei A se face prin determinări repetate ale concentraţiei acesteia în sânge, de regulă la 12 ore de la precedenta doză administrată. Utilizăm metoda cromatografică (HPLC – *high pressure liquid cromatography*) care, spre deosebire de determinările prin metoda RIA (*radioimmunoassay*), indică valori normale cu 30% mai reduse decât cele obţinute prin aceasta din urmă. Astfel, considerăm valori normale (*imunosupresie eficace*) ale concentraţiei ciclosporinei A în sânge după cum urmează: în primele 6 luni posttransplant 180–230 ng/ml, între 6 şi 12 luni posttransplant 120–160 ng/ml şi 70–120 ng/ml la mai mult de un an posttransplant.

Ciclosporina A poate provoca o serie de reacţii adverse: nervozitate, hipertensiune arterială, neurotoxicitate, hirsutism, hiperplazie gingivală, tulburări hepatice, gastrointestinale, nefrotoxicitate, hiperlipidemie. Cea mai importantă dintre acestea este considerată nefrotoxicitatea, motiv pentru care înainte de începerea tratamentului cu ciclosporină se efectuează un control al funcţiei renale ce include determinarea creatininei, ureei, acidului uric şi a ratei de filtrare glomerulară (GRF). Creşterea valorii primilor parametri şi scăderea GRF precoce postoperator constituie motiv de îngrijorare în ceea ce priveşte continuarea tratamentului şi de aceea nivelul seric al ciclosporinei A trebuie menţinut la cea mai scăzută cotă posibilă la care asigură eficacitatea terapeutică.

Nu rareori au apărut la pacienţi crize comiţiale în primele săptămâni posttransplant, care au cedat la administrarea de diazepam şi nu au mai apărut decât izolat sau nu s-au mai repetat. Cauza ar putea fi o supradozare relativă a ciclosporinei A, acompaniată sau nu de o altă medicaţie (doze mari de prednisolon), concomitent cu reducerea nivelului de magneziu. Din acest motiv, postoperator este utilă o profilaxie prin administrarea de magneziu. Investigaţiile ulterioare nu au evidenţiat niciun substrat patologic al acestor manifestări.

Din punct de vedere cosmetic, s-a constatat apariţia hirsutismului şi hiperplaziei gingivale. Aceste efecte secundare sunt greu de acceptat, în special la sexul feminin, motiv pentru care se trece la terapia cu tacrolimus (inhibitor de calcineurină care se leagă de o imunoglobulină afectând gena responsabilă de sinteza interleukinei-2).

Sub tratamentul cu ciclosporina A trebuie avute în vedere interacţiunile cu alte medicamente, în special cu acelea care acţionează asupra sistemului citocrom P 450 al ficatului deoarece pot rezulta creşteri (administrare de antibiotice din clasa macrolidelor, antimicotice pe bază de imidazol, propafenonă, antagonişti de calciu, amiodaron, metoclopramid, allopurinol, etc) sau scăderi (fenitoin, fenobarbital, carbamazepin, rifampicina, ticlopidina, etc) ale concentraţiei serice a ciclosporinei A.

Schema imunosupresiei folosite:

Ciclosporină A

– preoperator: 5–6 mg/kg/zi în perfuzie continuă

– postoperator: iniţial 1–3 mg/kg/zi în perfuzie continuă, apoi, după detubare şi reluarea tranzitului intestinal, se trece la administrare orală, iniţial 10–15 mg/kg (dimineaţa într-o singură priză), apoi, în funcţie de ciclosporinemie, doza zilnică se creşte de obicei la 20–30 mg/zi (în două prize, dimineaţa şi seara).

Azathioprin

– preoperator: 4–5 mg/kg i.v. doză unică

– postoperator: 1–2 mg/kg i.v. în două prize, criteriul de eficienţă terapeutică fiind scăderea leucocitelor la 5 000–6 000/ml

– Prednisolon

< 10 kg:	3 × 12,5 mg/kg timp de 3 zile
> 10 kg:	3 × 125 mg timp de 3 zile
> 30 kg:	3 × 250 mg timp de 3 zile

În cazul terapiei de lungă durată cu prednisolon, iniţial se continuă cu 1mg/kg/zi, se scade după 2–3 săptămâni la 0,5 mg/kg/zi şi apoi se reduce lent în următoarele 4–5 luni la 0,1 mg/kg/zi; eventual se întrerupe după 6 luni.

Schema de menţinere la nou-născut şi sugar:
- Ciclosporina A 10–20 mg/kg/zi oral în două prize
- Azathioprin 0,5–1 mg/kg/zi oral
- Prednisolon 0,1 mg/kg/zi oral

1.8.5. Reacţia de rejet

Cea mai severă complicaţie postoperatorie o reprezintă rejetul acut. Aceasta se poate manifesta asemănător unei infecţii şi anume, prin subfebrilitate, creşterea leucocitelor şi a nivelului proteinei C reactive şi prin alterarea stării generale. Pot apărea modificări ECG (aritmii, bloc atrio-ventricular, microvoltaj), iar din punct de vedere ecografic se evidenţiază deteriorarea funcţiei sistolice şi a celei diastolice a ventriculului stâng (VS), mărirea dimensiunilor enddiastolice ale VS, îngroşarea peretelui posterior al VS, apariţia insuficienţei mitrale şi a revărsatului pericardic. În marea majoritate a cazurilor nu se practică biopsia pentru confirmarea rejetului, lucru valabil în special la nou-născuţi la care dimensiunile reduse ale venelor centrale şi peretele subţire al ventriculului drept cresc riscul unei biopsii endomiocardice, aceasta fiind totuşi investigaţia de referinţă în special pentru cazurile aflate în dubiu. În ceea ce priveşte nomenclatura, din punctul de vedere al examenului anatomo-patologic sunt descrise patru grade ale rejetului, definite în 2003 pentru uniformizarea raportărilor **[103]**.

Rejetul acut apare des în primele 3–6 luni postoperator. În general, rejetul acut poate fi controlată în cazul în care diagnosticul este stabilit în timp util, simptomatologia fiind remisă în decurs de câteva zile. Tratamentul constă în administrarea de prednisolon pe durata a trei zile, însoţită de profilaxia ulcerului gastro-duodenal (ranitidina) şi a infecţiilor (imunoglobuline, 100 mg/kg/zi timp de 3 zile).

Schema de tratament cu prednisolon în caz de rejet acut

< 10 kg:	3 × 12,5 mg/kg timp de 3 zile
> 10 kg:	3 × 125 mg timp de 3 zile
> 30 kg:	3 × 250 mg timp de 3 zile

Dacă răspunsul este rapid favorabil la terapia cu prednisolon, aceasta se poate întrerupe brusc, dar în unele cazuri se continuă cu o doză de 1 mg/kg/zi administrată în două prize. În interval de două-trei săptămâni, doza se reduce la 0,5 mg/kg/zi şi tot aşa în continuare până se ajunge la 0,1 mg/kg/zi. Datorită reacţiilor adverse ale terapiei cu cortizon, în funcţie de posibilităţi, aceasta este întreruptă după 4–6 luni.

Trebuie avut permanent în vedere controlul eficacităţii terapiei cu ciclosporina A şi azathioprin prin determinări repetate ale concentraţiei în sânge (ciclosporina A) şi ale nivelului leucocitelor (azathioprin), acţionându-se în consecinţă pentru optimizarea acestora.

Dacă în acest mod nu se poate controla episodul de rejet acut, terapia imunosupresivă este schimbată cu o combinaţie alcătuită din tacrolimus şi mycophenolate mofetil (CellCept).

În cazul unui rejet acut extrem de sever, se administrează OKT3 (anticorpi monoclonali anti-limfocite umane T-3) în doză unică zilnică de 0,1 mg/kg timp de 7–10 zile, dar se poate prelungi până la două săptămâni. Poate apărea în special după prima doză o reacţie imunologică provocată de eliberarea unor mediatori (limfokine), care se manifestă clinic prin febră, frisoane, tranzit intestinal accelerat, crize comi-ţiale. Pentru profilaxia acesteia, înaintea fiecărei doze de OKT3 se realizează o premedicaţie cu prednisolon (100–250 mg), clemastil, paracetamol, ranitidina.

În cazul rejetului cronic, modificările cele mai importante au loc la nivelul arterelor coronare ale grefei. În etiologia acestei angiopatii sunt incriminaţi mai mulţi factori, printre care imunosupresie ineficientă, reacţie de rejet tisular,hipertrigliceridemie, hipercolesterolemie, hipertensiunea arterială. În scop diagnostic se efectuează coronarografii la un an postoperator şi apoi la intervale de 2–3 luni.

1.8.6. Managementul postoperator precoce şi la distanţă

Postoperator, pacienţii rămân în clinică pentru o perioadă de 4–6 săptămâni. În primele 2 luni după externare, pacienţii sunt urmăriţi în ambulator bilunar, apoi o dată pe lună în următoarele 4 luni. După 6 luni controlul se efectuează la un interval de 6–8 săptămâni. O dată pe an pacienţii sunt chemaţi pentru un control efectuat în clinică pe durata a trei–patru zile.

În cadrul controlului periodic sunt efectuate următoarele investigaţii:

– pentru vizitele în ambulator: examen clinic, ECG, ecocardiografie, hemoleucogramă, glicemie, electroliţi, bilirubină, creatinină, uree, acid uric, TGO, TGP, GGT, LDH, fosfatază alcalină, proteine, fosfat, feritină, transferină, magneziu, proteina C reactivă, troponină I;

– cel puţin o dată la trei luni: parametri infecţioşi (CMV, EBV, HSV, toxoplasmoză), trigliceride, colesterol, imunoglobuline;

– în cadrul internării de scurtă durată: cateterism cardiac (primul la un an postoperator, ulterior la 3–4 ani), ecografie abdominală, clearance al creatininei.

După transplantul cardiac, pacienţii pot trece prin episoade infecţioase respiratorii şi/sau intestinale, care de regulă sunt amendate de un tratament corespunzător. O problemă specială o ridică infecţiile cu CMV şi EBV. Urmare a imunosupresiei, infecţiile pot fi mult mai agresive şi pot recidiva cu uşurinţă. În unele cazuri infecţiile contribuie la inducerea unei reacţii de rejet. La bolnavii cu transplant, varicela poate avea o evoluţie fulminantă.

Dacă donorul este CMV pozitiv, iar receptorul CMV negativ, există un mare risc de transmitere şi în acest caz posttransplant se efectuează o profilaxie cu ganciclovir timp de 3–4 săptămâni.

În caz de infecţie manifestă cu CMV sau de reinfecţie, cu semne clinice şi de laborator (creşterea titrului IgM), se administrează ganciclovir intravenos 5–10 mg/kg/zi în două prize timp de 2–3 săptămâni.

La un contact cu varicelă posttransplant, se face profilaxie orală cu aciclovir (30 mg/kg/zi) timp de 14 zile. În cazul unei manifestări a bolii, pacientul va fi internat şi se va institui terapia intravenoasă cu aciclovir. Bolnavul aflat pe lista de aşteptare care vine în contact cu varicela va fi tratat cu hiperimunoglobuline şi repus pe lista de aşteptare după un interval de 4 săptămâni.

Infecţiile cu virusul Ebstein-Barr sunt temute în special pentru potenţialul lor de a induce boli limfoproliferative. Un marker relevant pentru un risc crescut de apariţie a acesteia îl constituie titrul ridicat al ADN-ului viral în sângele pacientului, caz în care trebuie căutate şi alte semne ale bolii limfoproliferative. Dacă acest lucru se confirmă, trebuie luată în considerare reducerea imunosupresiei şi trebuie început tratamentul cu aciclovir. În cazuri severe se institue terapia cu anticorpi anti-limfocite B (rituximab) sau cu citostatice după schema aplicată limfoamelor non-Hodgkin-iene.

În cazul unei contaminări cu herpes simplex, se efectuează un tratament local cu aciclovir, pentru infecţiile severe luându-se în considerare administrarea intravenoasă.

În primele 6 luni postoperator, vaccinurile nu sunt recomandate.

La bolnavii transplantaţi nu se administrează vaccin pentru parotidita epidemică, rujeolă, rubeolă şi varicelă. Răspunsul imunologic este normal după vaccinarea anti-difterică, anti-pertusis, anti-hepatită B .

Dacă răspunsul imun după vaccinare nu este corespunzător, trebuie luată în considerare o a doua vaccinare.

Posttransplant, pacienţilor le este recomandată o dietă puţin riscantă din punct de vedere igienic şi al alcătuirii acesteia. Legume fierte, salate nu trebuie consumate în primele 4 săptămâni, iar apoi numai dacă nu există cortizon în schema terapeutică. Produsele trebuie spălate cu grijă şi decojite înainte de a fi consumate. Iaurtul poate fi consumat doar dacă a fost păstrat la rece, iar brânza proaspătă doar dacă a fost ambalată corespunzător de producător. De asemenea, sunt de evitat caşcavalul, carnea tocată, şunca, cârnaţii, salamurile, cât şi ouăle fierte, maioneza şi îngheţata, ca urmare a unui risc potenţial ca acestea din urmă să fie contaminate cu Salmonella.

1.9. Supravieţuirea după transplantul cardiac la copii

Transplantul cardiac reprezintă o alternativă realistă în stadiul final al cardiomiopatiilor şi al bolilor cardiace congenitale, care nu mai prezintă alte opţiuni terapeutice. Complicaţiile şi efectele secundare ale medicaţiei imunosupresive pot fi severe în evoluţia postoperatorie, cu toate acestea calitatea vieţii pacienţilor este bună. O cooperare bună între centrele care efectuează transplant cardiac, medici de familie şi părinţi, precum şi o strategie terapeutică adecvată asigură succesul în îngrijirea acestor pacienţi, justificând riscurile şi costurile aferente procedurii.

Rezultatele transplantului cardiac la copii s-au îmbunătăţit continuu, cu o rată de supravieţuire la 1 an de aproximativ 90% şi o estimare a durabilităţii transplantului de 17,5 ani pentru copiii ce au fost transplantaţi la vârsta de 1–10 ani, respectiv de 13,7 ani, dacă transplantul a fost realizat în adolescenţă **[73]**. Peste 90% dintre recipienţi sunt lipsiţi de simptome şi fără limitare a activităţilor curente la 5 ani posttransplant **[73]**. Cu toate acestea, la 20–30% dintre aceştia au fost consemnate pe durata follow-up tulburări cognitive şi psihice **[55–57, 104]**. Se poate spune că transplantul cardiac la copii oferă şansa supravieţuirii cu un rezultat funcţional excelent şi cu o bună calitate a vieţii pentru această categorie de bolnavi cu risc foarte ridicat de deces imediat.

2. TRANSPLANTUL CARDIO-PULMONAR LA COPII CU MCC

2.1. Indicaţii şi contraindicaţii la copiii cu MCC

Transplantul cardio-pulmonar la copiii cu malformaţii cardiace congenitale era destinat clasic stadiului final de insuficienţă cardiacă, la care se asociază boala vasculară pulmonară cu rezistenţe crescute, ireversibile, ceea ce contraindică transplantul cardiac ortotopic. Cazul tipic îl reprezintă malformaţiilor cardiace congenitale cu şunt stânga-dreapta semnificativ hemodinamic, la care se instalează treptat hipertensiune pulmonară severă ireversibilă, ceea ce duce iniţial la reducerea debitului de şunt şi ulterior la inversarea şuntului cu apariţia fiziologiei de tip Eisenmenger **[105]**. În prezent însă, transplantul cardio-pulmonar la copii este rezervat pacienţilor cu fiziologie de tip ventricul unic ce asociază boala vasculară pulmonară sau bolii vasculare pulmonare asociate cu disfuncţie severă de ventricul stâng. În cazul defectelor cardiace simple (defect septal interatrial, defect septal interventricular, persistenţă de canal arterial) ce au dezvoltat în timp rezistenţe pulmonare ireversibile, s-a optat şi pentru corectarea chirurgicală a acestor defecte, concomitent cu realizarea numai a transplantului pulmonar **[106]**.

Contraindicaţiile transplantului cardio-pulmonar la copiii cu MCC se suprapun cu cele ale transplantului cardiac, excluzând referirile la rezistenţele vasculare pulmonare, respectiv gradientul presional transpulmonar care se constituie de această dată în indicaţii ale transplantului cardio-pulmonar.

Copiii cu MCC candidaţi pentru transplant cardiopulmonar trebuie ca, pe lângă îndeplinirea criteriilor mai sus menţionate, să aibă o calitate slabă a vieţii, ca o consecinţă a afecţiunii medicale, şi în acelaşi timp o supravieţuire estimată în absenţa transplantului mai mică de 2 ani de zile. Ambele, calitatea vieţii respectiv estimarea supravieţuirii, sunt greu de cuantificat **[107]**.

2.2. Consideraţii privind donorul şi receptorul

Din punctul de vedere al disponibilităţii donorilor, situaţia este şi mai dificilă decât în cazul transplantului cardiac, deoarece plămânul se deteriorează rapid în cazul donorului ventilat mecanic aflat în moarte cerebrală. Criteriile pentru donare includ, pe lângă compatibiliate însistemul ABO, complianţa pulmonară bună, un schimb adecvat al gazelor respiratorii evidenţiat prin valori normale ale PaO_2, absenţa infecţiei, radiografie pulmonară normală, absenţa bolilor transmisibile. Pe cât posibil, este benefică o cât mai scurtă perioadă de ventilaţie mecanică şi un *match*-ing cât mai bun în ceea ce priveşte raportul de mărime donor-receptor. Toaleta bronşică cu ajutorul bronhoscopului este indispensabilă, iar ventilaţia mecanică trebuie să asigure o bună profilaxie în ceea ce priveşte apariţia atelectaziilor.

Recoltarea blocului cord-pulmon are în vedere asigurarea unei bune protecţii atât a cordului, cât şi a plămânului pe durata perioadei de ischemie, astfel că, pe lângă soluţia cardioplegică administrată pentru protecţia cordului, se administrează şi soluţie pneumoplegică de tip intracelular sau de tip extracelular. În aşteptarea graftului cord-pulmon, se realizează disecţia meticuloasă a plămânilor receptorului şi apoi se instituie circulaţia extracorporeală. Urmează extirparea cordului şi a plămânilor, urmată de o hemostază atentă a medistinului posterior, greu de abordat în cazul unor sângerări după implantarea blocului cord-pulmon. Implantarea începe cu anastomoza traheei, continuă cu cea a atriului drept şi se încheie cu anastomoza aortei. La copiii mari şi adolescenţi, unde pericolul de stenoză postanastomotică a venelor cave este redus, se poate folosi şi tehnica implantului bicaval. O atenţie specială trebuie acordată ventilaţiei mecanice în caz de *mismatch* important donor-receptor. Dacă plămânii transplantaţi sunt prea mari, există riscul persistenţei unor atelectazii. Dacă sunt prea mici, trebuie evitată aspiraţia energică pe tuburile de dren toracice, iar ventilația va fi condusă cu volume tidal mici și cu frecvență crescută. Detubarea precoce este de dorit în toate cazurile.

2.3. Managementul postoperator

Managementul postoperator este în mare măsură similar celui de după transplantul cardiac; în ceea ce privește regimul imunosupresor, sunt necesare uneori doze mai mari de tacrolimus. Complicațiile postoperatorii includ, ca și în cazul transplantului cardiac, infecțiile, reacția de rejet, neoplaziile, efecte secundare ale imunosupresiei. Reacția de rejet a plămânilor în cazul transplantului cardio-pulmonar apare de obicei în primele trei luni (primul episod, în mod curent, în prima săptămână posttransplant) și este confirmată de biopsia transbronhială. Imunosupresia este modificată în mod similar rejetului acut al cordului.

Caracteristice reacției de rejet pulmonar sunt infiltratul limfocitar perivascular și inflamația căilor aeriene. Clasificarea rejetului pulmonar recunoscută internațional **[108]** include:

A. Rejet acut – prezența de infiltrate celulare mononucleare interstițiale și perivasculare solitare sau multiple, asociate sau nu cu inflamarea căilor aeriene de tip bronșită/bronșiolită limfocitară (B*)

Grad 0: absentă
Grad 1: minimală (infiltrate rare)
Grad 2: ușoară (infiltrate frecvente)
Grad 3: moderată (infiltrate dense)
Grad 4: severă (infiltrate difuze)

B*. Inflamarea căilor aeriene de tip bronșită/bronșiolită limfocitară

Grad B0: absentă
Grad B1: minimală
Grad B2: moderată
Grad B3: severă
Grad BX: nu poate fi precizat

C. Rejet cronic la nivelul căilor aeriene – bronhiolită obliterantă

Activă (fibroză cu infiltrate)
Inactivă (cicatrici fibroase fără infiltrate)

D. Rejet vascular cronic – scleroză vasculară accelerată la nivelul graftului

Mortalitatea și morbiditatea asociate rejetului cronic sunt mai importante decât în cazul rejetului acut. Sindromul bronhiolitei obliterante a fost introdus pentru a desemna o degradare progresivă a graftului ce nu se datorează unui rejet acut, unei infecții sau obstrucției mecanice la nivelul anastomozei căii aeriene. Stadializarea acestui sindrom **[109]** este redată mai jos:

0. Fără anomalii semnificative: VEMS >80% din valoarea de referință:
    a. fără evidență patologică de bronhiolită obliterativă;
    b. cu evidență patologică de bronhiolită obliterativă.
1. Sindrom de bronhiolită obliterativă formă ușoară: VEMS 66%–80% din valoarea de referință:
    a. fără evidență patologică de bronhiolită obliterativă;
    b. cu evidență patologică de bronhiolită obliterativă.
2. Sindrom de bronhiolită obliterativă formă moderată: VEMS 51%–65% din valoarea de referință:
    a. fără evidență patologică de bronhiolită obliterativă;
    b. cu evidență patologică de bronhiolită obliterativă.
3. Sindrom de bronhiolită obliterativă formă severă: VEMS < 51% din valoarea de referință:
    a. fără evidență patologică de bronhiolită obliterativă;
    b. cu evidență patologică de bronhiolită obliterativă.

Sindromul de bronhiolită obliterantă are o rată de prevalență după transplantul cardio-pulmonar la copii între 25–43% **[110, 111]**. Mortalitatea în acest caz depășește 25% **[111]**. Decesul survine ca urmare a disfuncției graftului sau a infecțiilor ce intervin în urma a unei imunosupresii mai agresive în intenția de a controla reacția de rejet. Tratamentul bronhiolitei obliterante este de cele mai multe ori inefectiv. Mai rațional pare efortul de evitare a rejetului acut și de prevenire a infecției cu virusul citomegalic, factori considerați de risc în apariția sindromului, alături de stenozele căilor aeriene. Retransplantul pulmonar pentru bronhiolită obliterantă severă are o supraviețuire de doar 48% la un an **[112]**.

Bolile limfoproliferative sunt relativ frecvente după transplantul cardio-pulmonar în populația pediatrică, afectând până la 20% dintre copiii-receptori **[113]**. Un factor major de risc în apariția acestor boli este infecția primară cu virusul Ebstein-Barr. Diagnosticul este pus de examenul anatomopatologic după biopsia ganglionilor limfatici, biopsie pulmonară sau biopsie transbronhială. Ca tratament, se recomandă reducerea imunosupresiei, iar în lipsa unui răspuns adecvat se poate încerca interferon alfa sau chimioterapie.

Complicațiile infecțioase pulmonare sunt agresiv tratate cu antibiotice conform antibiogramei pentru culturile din lavajul bronho-alveolar și din biopsiile transbronhiale. Concomitent, se face și profilaxia cu acyclovir la bolnavii seropozitivi, pentru virusul citomegalic și Herpes simplex. Infecția clinică cu virusul citomegalic va fi tratată cu gancyclovir. La pacienții aflați sub corticosteroizi se va administra profilactic cotrimoxazol pentru profilaxia pneumoniei cu Pneumocistis carini. Infecțiile fungice pot apărea după transplantul cardio-pulmonar, germenele cel mai frecvent identificat fiind Aspergillus. De regulă este necesară administrarea amfotericinei pentru controlul acestei infecții.

Alte complicații după transplantul cardio-pulmonar includ pareza corzilor vocale (din acest motiv trebuie lăsată o rondelă largă din peretele arterei pulmonare în jurul ligamentului arterial când se extirpă cordul receptorului), dehiscența suturii căilor aeriene, stenoza căilor aeriene la nivelul anastomozei traheale, bronhomalacie, distrucție alveolară difuză (urmare a unei pneumoplegii inadecvate), pareză diafragmatică tranzitorie **[114]**.

2.4. Supraviețuirea după transplantul cardio-pulmonar la copii

Supraviețuirea la 10 ani după transplantul cardio-pulmonar este în jur de 20% **[115]**. Între 30 de zile și un an după transplant, principala cauză de deces o constituie infecțiile. După un an, bronhiolita obliterantă este răspunzătoare pentru mai mult de 50% din decese **[115]**, aceasta continuând să rămână o manifestare devastatoare a rejetului pulmonar cronic.

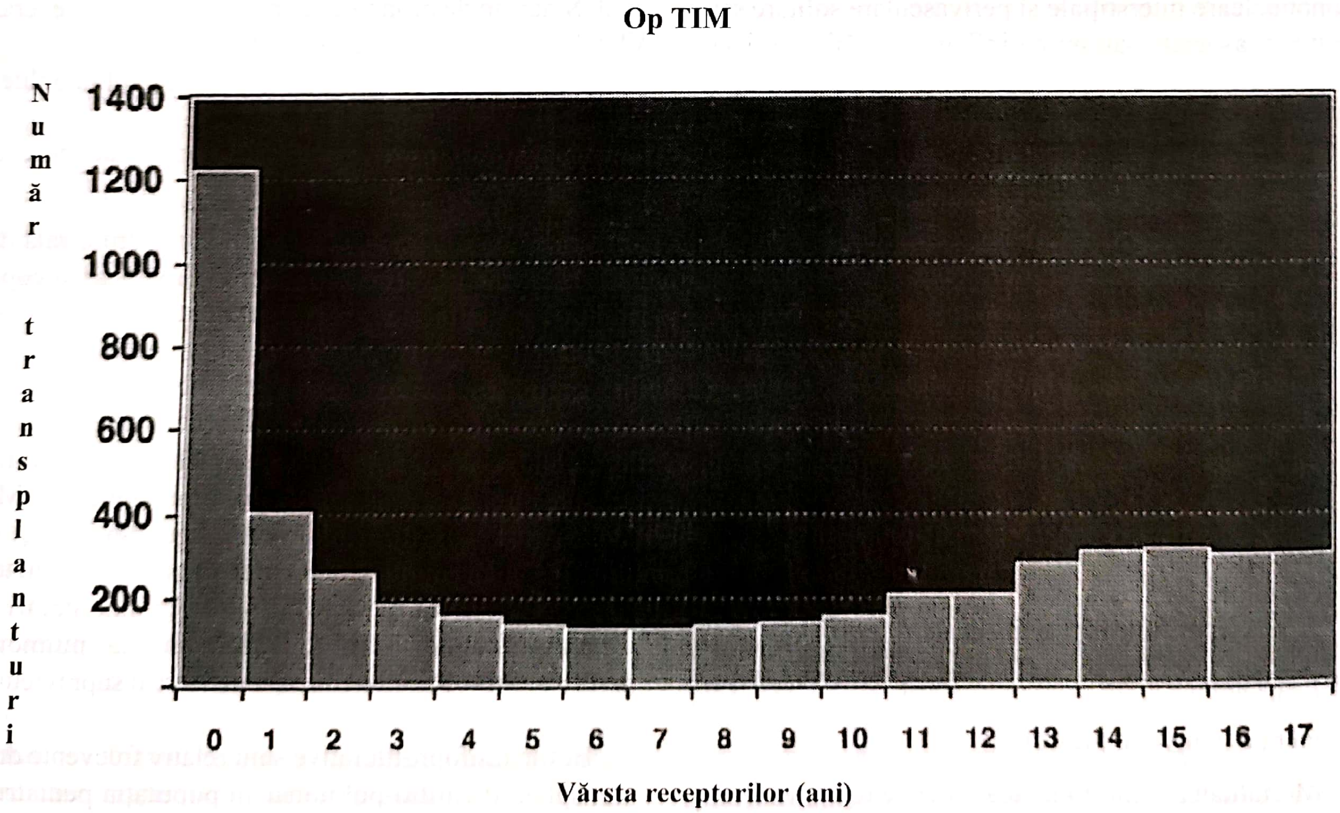


Fig. 83.1. Op TIM. Distribuția pe vârste a receptorilor pediatrici de cord (1982–2001) **[116]**

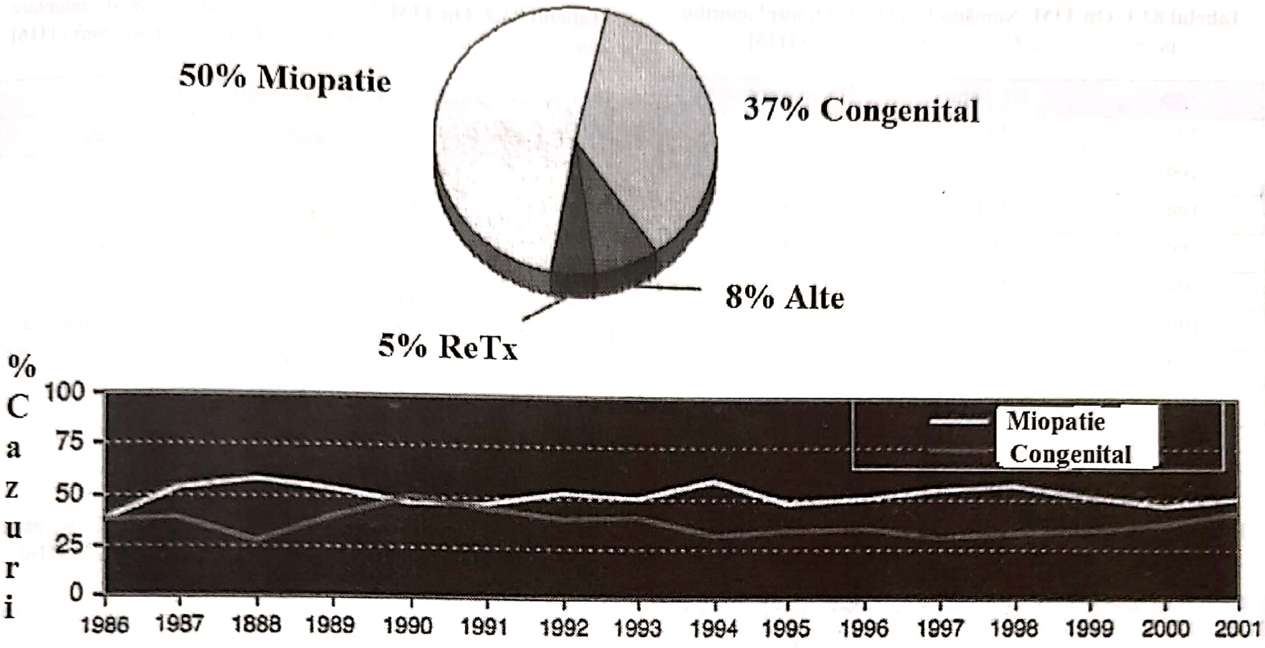


Fig. 83.2. Op TIM. Diagnosticul la receptorii pediatrici pentru transplant cardiac (vârsta 1–10 ani) **[116]**

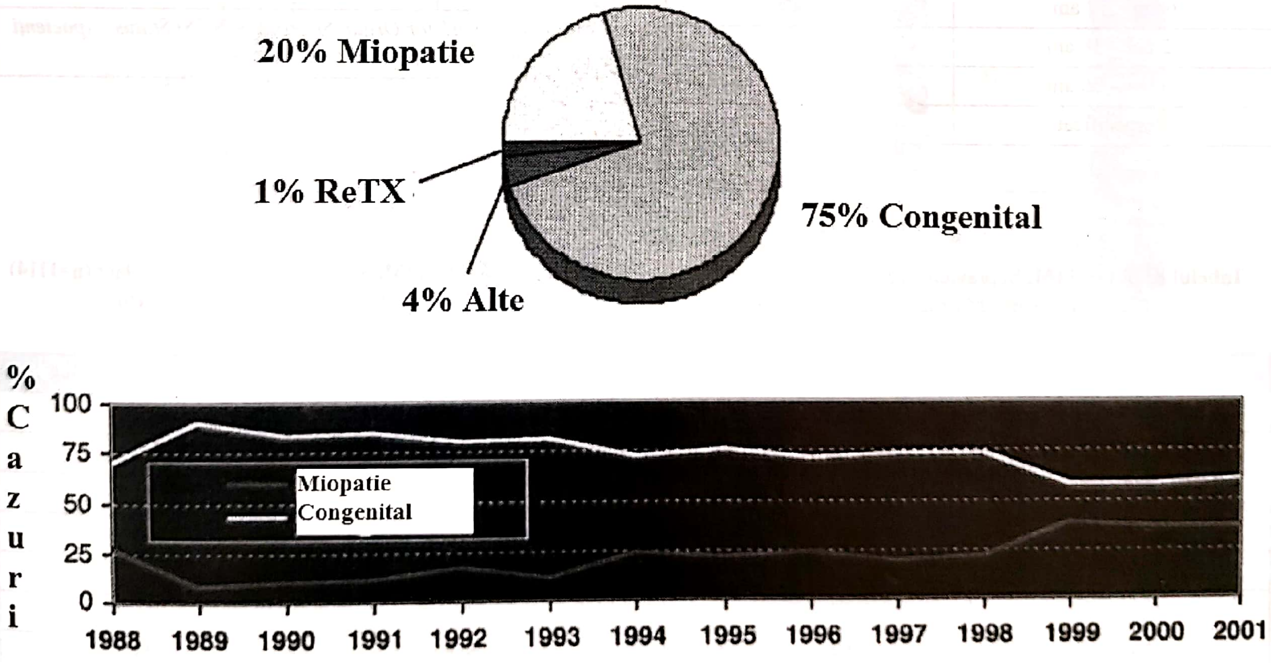


Fig. 83.3. Op TIM. Diagnosticul la receptorii pediatrici pentru transplant cardiac (vârsta <1 an) **[116]**

Tabelul 83.1. Op TIM. Numărul listelor şi al transplanturilor pe an *(Pediatric Heart Transplant Study)* **[116]**

An	Nr. listat	Nr. transplantaţi
1993	201	131
1994	171	125
1995	204	120
1996	165	128
1997	212	147
1998	233	167
1999	205	146
2000	195	150

Tabelul 83.2. Op TIM. Distribuţia pe vârste a pacienţilor care necesită transplant (*Pediatric Heart Transplant Study*) **[116]**

Vârsta	Nr. pacienţi
0–1 lună	91
1– 6 luni	294
6 luni – 1 an	88
1 an – 6 ani	214
6 ani – 12 ani	164
12 ani – 18 ani	252
18 ani – 30 ani	7
Nespecificat	4

Tabelul 83.3. Op TIM. Supravieţuirea postlistare (n=1583) (Pediatric Heart Transplat Study) **[116]**

Timp post-listare	Supravieţuire (%)
1 lună	88
6 luni	75
1 an	72
2 ani	69
3 ani	66
4 ani	64
5 ani	62
6 ani	62
7 ani	59

Tabelul 83.4. Op TIM. Mortalitatea în cadrul listei de aşteptare după grupe de diagnostic (*Pediatric Heart Transplat Study*) **[116]**

Diagnostic	Mortalitate (%)	
	6 luni	1 an
SHIS	48	58
Congenital	26	34
Non-congenital*	20	20

SHIS=sindrom hipoplazic de inimă stângă
**Cardiomiopatie, miocardite, retransplant, tumori, aritmii etc.*

Tabelul 83.5. Op TIM. Mortalitatea în cadrul listei de aşteptare după statusul clinic (*Pediatric Heart Transplat Study*) **[116]**

Status	Mortalitate (%)		
	6 luni	1 an	2 ani
1*, < 6 luni	44	50	52
1, > 6 luni	29	30	32
2	8	11	

**United Network for Organ Sharing (UNOS) Status 1 (pacienţi mai bolnavi*

Tabelul 83.6. Op TIM. Supravieţuirea posttransplant (n=1114) (*Pediatric Heart Transplat Study*) **[116]**

Timp posttransplant	Supravieţuire (%)
1 lună	92
6 luni	86
1 an	84
2 ani	81
3 ani	78
4 ani	76
5 ani	73
6 ani	72
7 ani	68

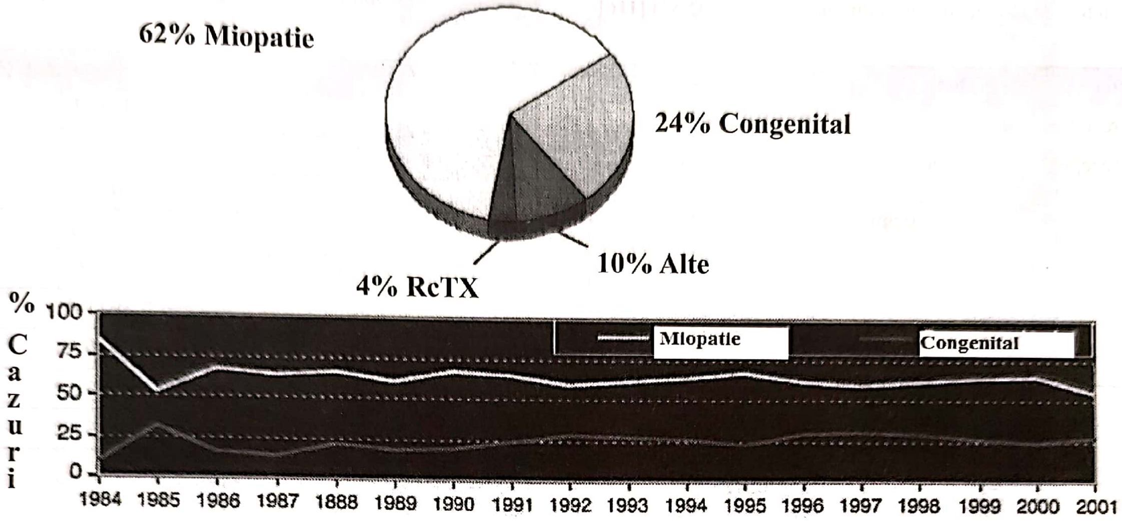


Fig. 83.4. Op TIM. Diagnosticul la receptorii pediatrici pentru transplant cardiac (vârsta 11–17 ani). Supraviețuirea actuală la pacienții pediatrici cu transplant cardiac (1982–2001) **[116]**

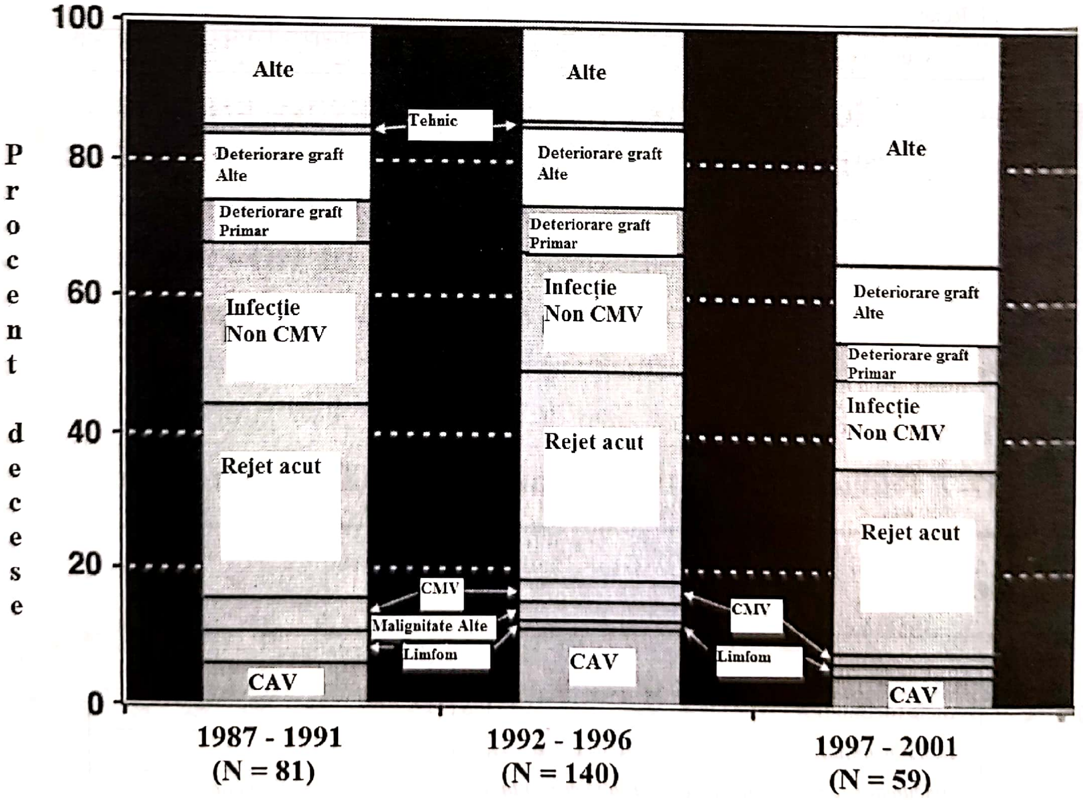


Fig. 83.5. Op TIM. Receptorii de transplant cardiac: cauze de deces (1982–2001) **[116]**

Tabelul 83.7. Op TIM. Transplanturi cardiace pediatrice (1996–2001). Factori de risc pentru mortalitatea la 1 an (n=1554) **[116]**

Variabila	Raport	Valoare P
Vârsta receptor:	liniar	0.007
Vârsta receptor:	quadratic	0.001
	0 ani	2,05
	3 ani	1,33
	6 ani	1,03
	9 ani	0,97
	12 ani	1,09
	15 ani	1,48

Tabelul 83.8. Op TIM. Cauze de deces post transplant (n=248) (*Pediatric Heart Transplat Study*) **[116]**

Cauza deces	Nr. pacienţi (%)
Infecţie	43 (17)
Rejet	
Acut	40 (16)
Hiperacut	1 (0,4)
Deteriorarea timpurie a graftului	39 (16)
Moarte subită cardiacă	39 (16)
Boală arterială coronariană	15 (6)
Deteriorarea graftului non-specifică	11 (4)
Insuficienţă respiratorie	10 (4)

Tabelul 83.9. Op TIM. Cauzele de deces post transplant cardiac (n = 248) (*Pediatric Heart Transplant Study*)* **[116]**

Cauza decesului	Număr de pacienţi (%)
Infecţie	43 (17)
Rejet	
Acut	40 (16)
Hiperacut	1 (0,4)
Deteriorarea timpurie a graftului	39 (16)
Deces cardiac subit	28 (11)
Boală arterială coronariană	15 (6)
Deteriorarea nespecifică a graftului	11 (4)
Insuficienţă respiratorie	10 (4)
Neurologic	10 (4)
Insuficienţă multiplă de organ	9 (4)
Hipertensiune pulmonară/insuficienţă VD	7 (3)
Limfom	6 (2)
Aritmie	5 (2)
Hemoragie pulmonară	4 (2)
Hemoragie	3 (1)
Insuficienţă cardiacă congestivă	2 (1)
Insuficienţă renală	2 (1)
Altele (definite) *	6 (2)
Altele (nedefinite)	7 (3)

* *pneumonie de aspiraţie, enterocolită necrozantă, bronşiolită obliterantă, tehnic (intra/perioperator), tromb, necunoscut (n = 1 fiecare)*

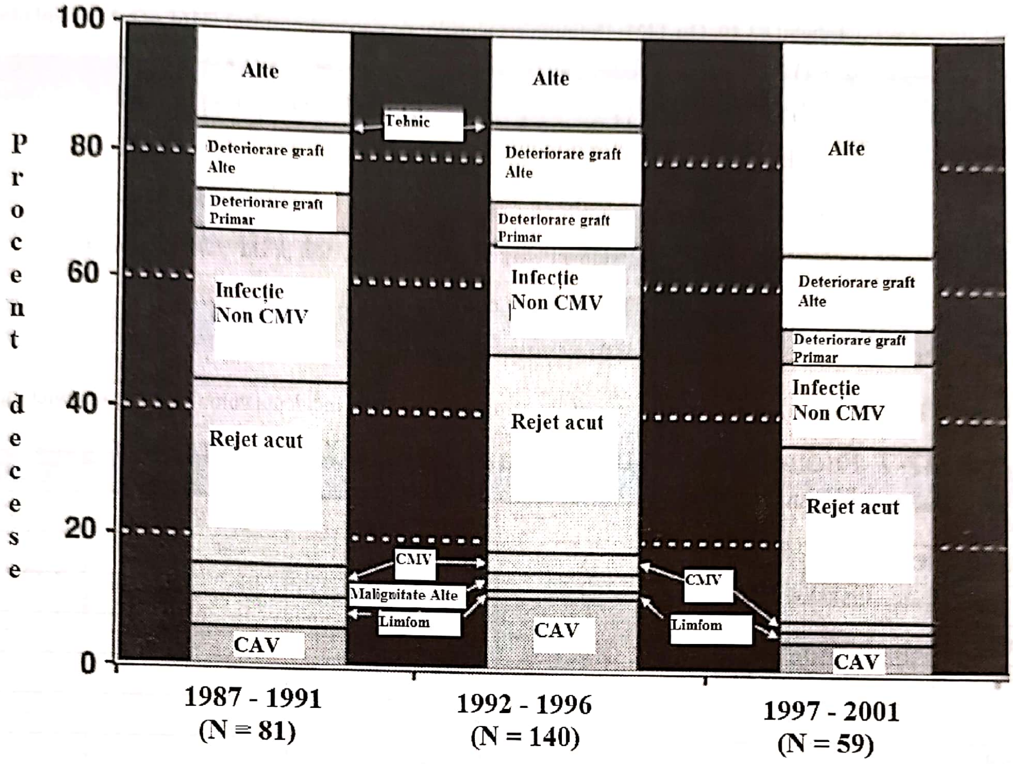


Fig. 83.6. Op TIM. Receptorii de transplant cardiac: cauze de deces din ziua 31 până la 1 an **[116]**

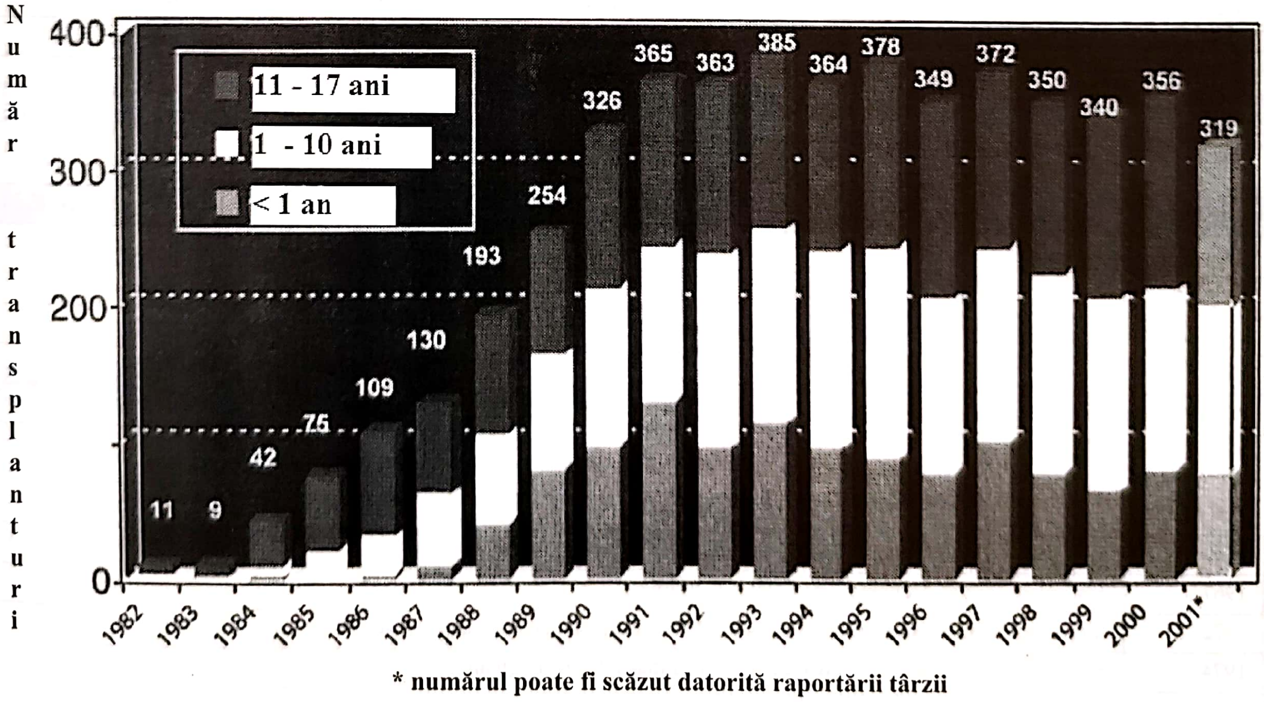


Fig. 83.7. Op TIM. Distribuţia pe vârste a receptorilor pediatrici de cord pe an de transplant **[116]**

Tabelul 83.10. Op TIM. Definiția categoriilor de risc pretransplant **[116]**

Categorie	Definiție
Standard	Toți pacienții care nu se încadrează în criteriile de mai jos
Moderat	Intubat, hipertensiune pulmonară, intervenție chirurgicală pe cord deschis multiplă sau recentă, mulți inotropi, enteropatie cu pierdere de proteine
Înalt	ECMO, sepsă, sept atrial intact în SHIS, anomalii venoase pulmonare, ARG pozitiv, retransplant acut

ECMO = Extracorporeal membrane oxygenation, ARG = Anticorpi reactivi de grup

Tabelul 83.11. Op TIM. Morbiditatea post transplant cardiac în pediatrie. Incidența cumulativă la supraviețuitori (aprilie 1994 – decembrie 2001) **[116]**

Rezultat	La 1 an		La 5 ani	
Hipertensiune	44.20%	(n = 1507)	60.00%	(n = 365)
Funcția renală	(n = 1516)	(n = 389)		
Normal	94.90%	92.50%		
Disfuncție renală	3.20%	5.90%		
Creatinina > 2,5 mg/dL	3.20%	0.80%		
Dializă cronică	1.40%	0.80%		
Transplant renal	0.00%	0.00%		
Hiperlipidemie	8.60%	(n = 1578)	17.10%	(n = 398)
Diabet	3.20%	(n = 1509)	4.90%	(n = 366)
CAV	2.50%	(n = 1363)	11.40%	(n = 228)

Tabelul 83.12. Op TIM. Transplanturile cardiace pediatrice (1996–2001). Factorii de risc pentru mortalitatea la 1 an în ordinea descrescătoare a importanței (n = 1554) **[116]**

Variabila	Raport	Valoare P	Interval de încredere 95 %
Diagnostic: boală cardiacă congenitală	2.01	< 0,0001	1,44 – 2,80
Ventilator	1.92	0.001	1,30 – 2,83
Diagnostic: altul (necongenital, cardiomiopatie sau retransplant)	1.92	0.009	1,17 – 3,13
VAD	1.85	0.04	1,03 – 3,32
COD donor: altele (un traumatism cranian, CVA, tumoare CNS sau anoxie)	1.56	0.04	1,03 – 2,38

Tabelul 83.13. Op TIM. Puncte de reper istorice în transplantul cardiac **[117]**

1960	Transplant cardiac ortotopic canin reușit, R. Lower și N. Shumway
1967	Transplant cardiac ortotopic uman reușit, C. Barnard
1972	Biopsie endomiocardică ventriculară dreaptă transvenoasă percutanată, P. Caves
1974	Sistem de notare standardizat pentru biopsia cardiacă, M. Billingham
1979	Ciclosporina A pentru imunosupresare clinică
1985	Transplant cardiac ortotopic reușit la sugar, L. Bailey

Tabelul 83.14. Op TIM. Indicaţii pentru transplantul cardiac la Children`s Memorial Hospital, 1988–2001 **[117]**

Sugari	
Sindrom hipoplazic de inimă stângă	19
Cardiomiopatie dilatativă	8
Stenoză aortică cu fibroelastoză endocardică	1
Sindrom hipoplazic de inimă stângă s/p procedura Norwood	1
Tahicardie ventriculară instabilă	1
Copii	
Cardiomiopatie - dilatativă	31
Cardiomiopatie - restrictivă	7
Ventricul unic s/p procedura Fontan	7
TVM s/p reparare atrială	4
Canal AV s/p reparare	2
Ventricul unic s/p şunt	1
Ventricul unic s/p procedura Glenn	1
Tetralogia Fallot s/p reparare	1
Trunchi arterial s/p reparare	1
TVM congenital corectată s/p înlocuire VM	1
Coarctaţie de aortă s/p reparare	1
Retransplant - BCPT	2
Retransplant - rejet	1
Retransplant – deteriorarea timpurie a graftului	1
Total	91

AV = Atrio-ventricular; SHIS = Sindrom hipoplastic de inimă stângă; VM = valvă mitrală; BCPT = boală coronariană posttransplant; TVM= transpoziţie de vase mari

Tabelul 83.15. Op TIM. Indicaţii pentru transplantul cardiac în funcţie de vârstă **[117]**

Vârsta	Miopatie	Congenital
< 1 an	19%	76%
1–10 ani	52%	37%
11–17 ani	65%	25%

Datele sunt de la Biroul Societăţii Internaţionale a Transplantului Cardiac şi Pulmonar: „J Heart Lung Transplant" 20: 805, 2001

Tabelul 83.16. Op TIM. Contraindicaţii pentru transplantul cardiac **[117]**

RVPI „fixă" ≥ 6 u./m2
GTP „fix" ≥ 15 mm Hg
Infecţie activă
Boală metabolică severă
Anomalii congenitale multiple severe
Insuficienţă multiplă de organ severă
Malignitate activă

RVPI = Rezistenţă vasculară pulmonară (indexată); GTP = Gradient transpulmonar

Tabelul 83.17. Op TIM. Diagnosticul donatorilor cardiaci – Children`s Memorial Hospital **[117]**

Accident rutier	25
Traumatism cranian produs de împuşcătură	13
Traumatism cranian	10
Abuz asupra unui copil	9
Anoxie	9
Sindrom de moarte subită infantilă	6
Asfixiere la naştere	6
Sângerare intracraniană	5
Malignitate	2
Altele	6
Total	91

Tabelul 83.18. Op TIM. Criteriile donatorilor pentru transplantul cardiac **[117]**

Să îndeplinească condiţiile de moarte cerebrală
Consimţământul rudelor
Compatibil AB0
Compatibil cu greutatea (cu aceeaşi greutate sau de trei ori greutatea recipientului)
Ecocardiogramă normală
Vârsta sub 40 de ani
Inimă normală prin inspecţie vizuală la momentul recoltării

Tabelul 83.19. Op TIM. Imunosupresia transplantului cardiac pediatric – ISHLT, 2001 **[117]**

Procentajul copiilor cu diferite tratamente medicamentoase imunosupresoare					
Posttransplant	CSA	Tacrolin	Azatioprin	MMF	Prednison
Externare	80	15	75	15	75
Anul 1	75	25	65	20	70
Anul 3	75	25	55	25	50

Date de la Boucek MM, Faro A, Novick RJ, et al.:
„J Heart Lung Transplant" 20: 39, 2001

Tabelul 83.20. Op TIM. Categorii de rejet celular acut **[117]**

Grad 0	Nu există dovezi de rejet celular
Grad 1A	Infiltrat perivascular focal sau interstiţial fără leziune miocitară
Grad 1B	Infiltrat răspândit difuz sau multifocal fără leziune miocitară
Grad 2	Focar singular de infiltrat dens cu leziune miocitară
Grad 3A	Infiltrat dens multifocal cu leziune miocitară
Grad 3B	Infiltrat dens difuz cu leziune miocitară
Grad 4	Infiltrat polimorf extins şi difuz cu leziune miocitară; este posibilă hemoragia, edemul şi leziunea microvasculară

Din Rodriguez ER: „J Heart Lung Transplant" 22: 3, 2003

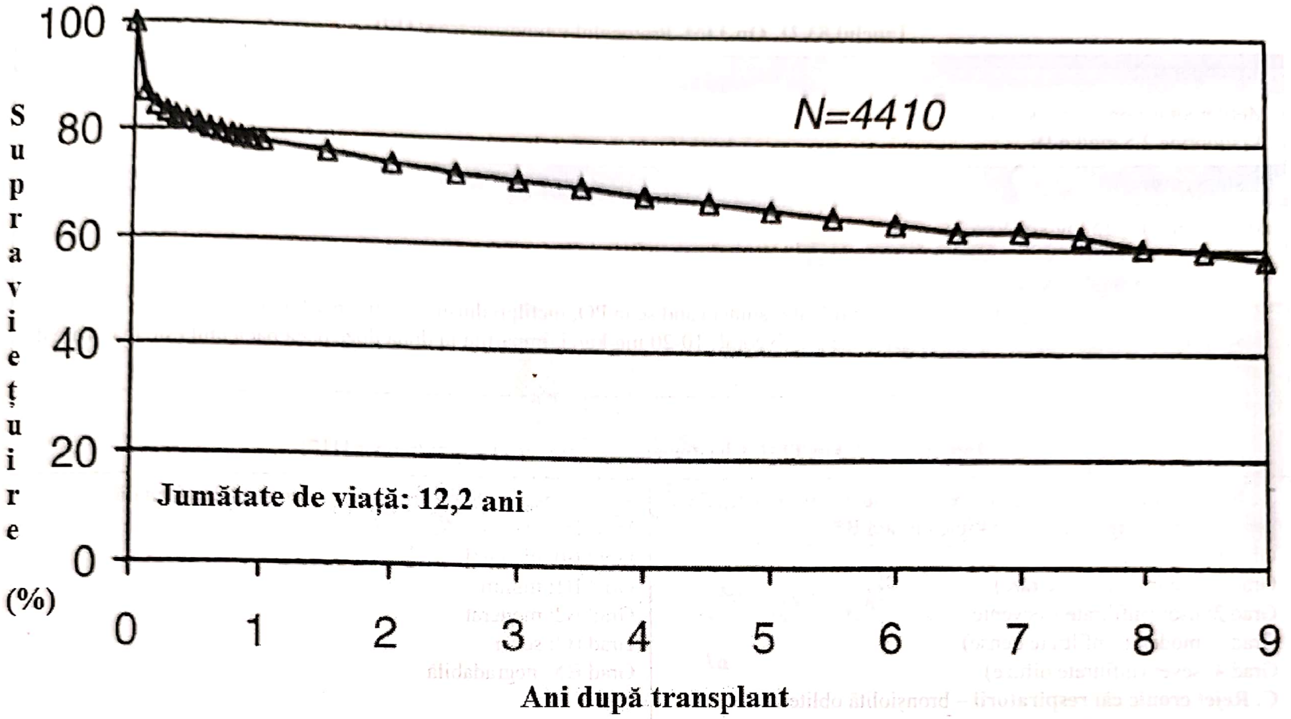


Fig. 83.8. Op TIM. Transplantul pediatric cardiac, supraviețuirea actuală (1982–1999) **[117]**

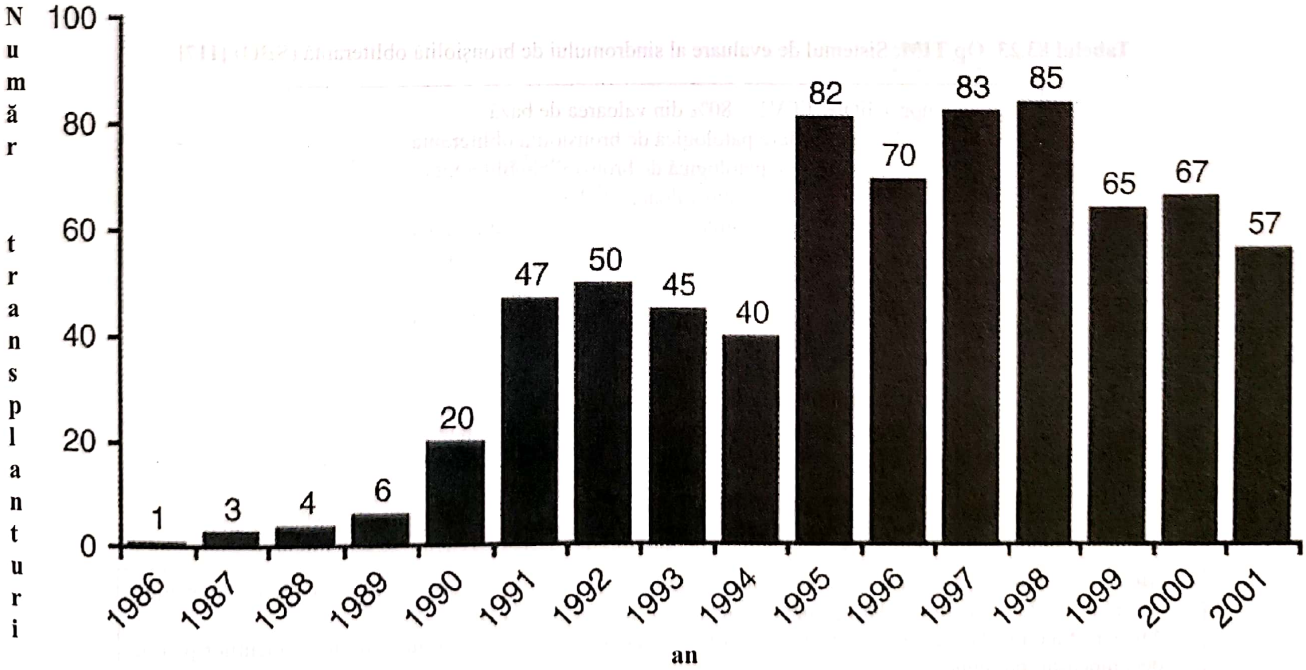


Fig. 83.9. Op TIM. Transplanturi pulmonare pediatrice pe an **[118]**

Tabelul 83.21. Op TIM. Protocolul imunosupresor **[117]**

Intraoperator
Metilprednisolon 15 mg/kg IV Azatioprină 2,5 mg/kg IV
Postoperator
Atgam: ziua 1 = 15 mg/kg IV ziua 2 = 10 mg/kg IV ziua 3 = 7,5 mg/kg IV Metilprednisolon 15 mg/kg IV/zi în 3 doze împărţite; atunci când se ia PO, metilprednisolon = 0,5 mg/kg/zi Azatioprină 2 mg/kg IV şi ulterior ciclosporină PO (Neoral) 10-20 mg/kg/zi, împărţită în două doze dacă pacientul este mai mare de 6 ani, în trei doze dacă pacientul are sub 6 ani

Tabelul 83.22. Op TIM. Clasificarea şi notarea rejetului pulmonar **[117]**

A. Rejet acut – infiltrate celulare mononucleare interstiţiale şi perivasculare singulare sau multiple cu/fără **B***	**B*** Inflamarea căilor respiratorii – bronşită limfocitară/ bronşiolită
Grad 0: niciunul	Grad B0: niciunul
Grad 1: minim (infiltrate rare)	Grad B1: minim
Grad 2: uşor (infiltrate frecvente)	Grad B2: moderat
Grad 3: moderat (infiltrate dense)	Grad B3: sever
Grad 4: sever (infiltrate difuze)	Grad BX: negradabilă
C. Rejet cronic căi respiratorii – bronşiolită obliterantă	
Activ (fibroză cu infiltrate)	
Inactiv (cicatrice fibroasă fără infiltrate)	
D. Rejet cronic vascular– scleroză vasculară accelerată	

Adaptat după Yousem SA, Berry GJ, Cagle PT, et al: „J Heart Lung Transplant" 15: 1, 1996

Tabelul 83.23. Op TIM. Sistemul de evaluare al sindromului de bronşiolită obliterantă (SBO) **[117]**

0. Nicio anormalitate: FEV1 > 80% din valoarea de bază
    a. Fără manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
    b. Cu manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
1. SBO uşor: FEV1 66%-80% din valoarea de bază
    a. Fără manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
    b. Cu manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
2. SBO moderat: FEV1 51%-65% din valoarea de bază
    a. Fără manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
    b. Cu manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
3. SBO sever: FEV1 50% sau mai puţin din valoarea de bază
    a. Fără manifestare patologică de bronşiolită obliterantă
    b. Cu manifestare patologică de bronşiolită obliterantă

Tabelul 83.24. Op TIM. Criterii/ghiduri pentru pacienţii cu fibroză chistică, ce pot beneficia de transplant pulmonar **[118]**

1. Afectarea progresivă a funcţiei pulmonare manifestată prin FEV1 < 30% din valoarea predictibilă, hipoxemie severă (< 7,3 kPa sau 55 mm Hg) şi hipercapnie (> 6,7 kPa sau 55 mmHg)
2. Afectare funcţională crescută, evidenţiată prin frecvenţa crescută şi durata tratamentului pacienţilor pentru decompensări pulmonare
3. Hemoptizie semnificativă sau altă complicaţie pulmonară
4. Rezistenţă bacteriană progresivă la terapia antibiotică

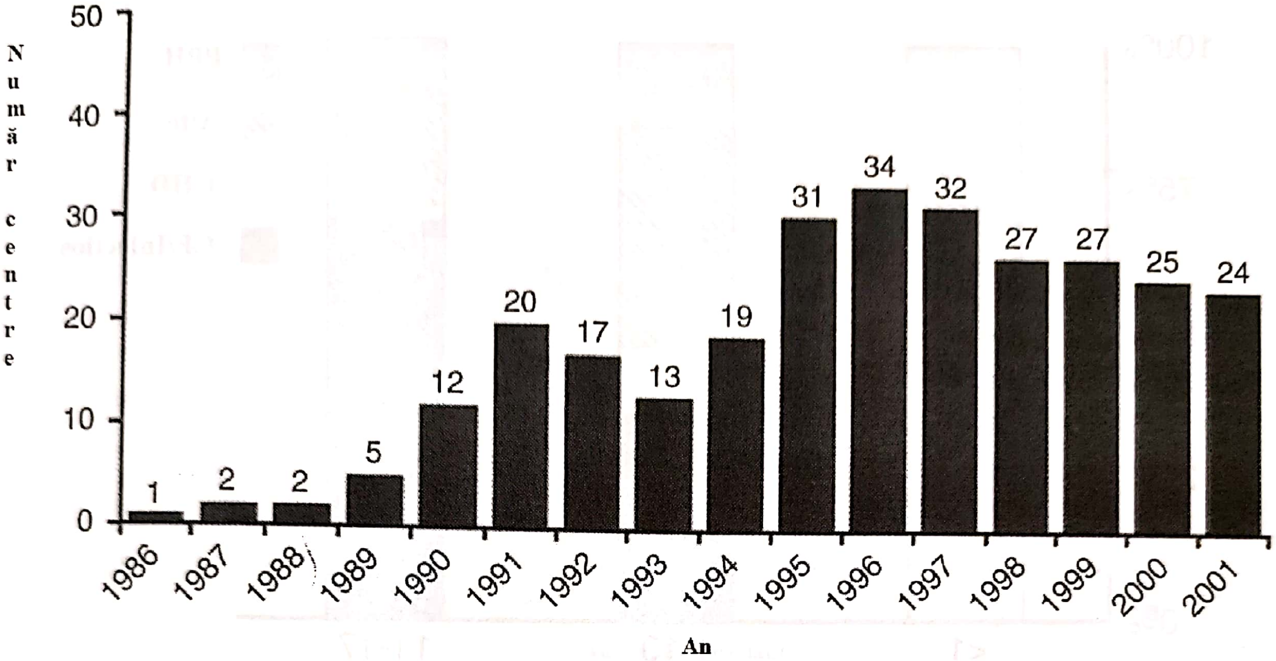


Fig. 83.10. Op TIM. Centrele de raportare a transplantului pulmonar pediatric **[118]**

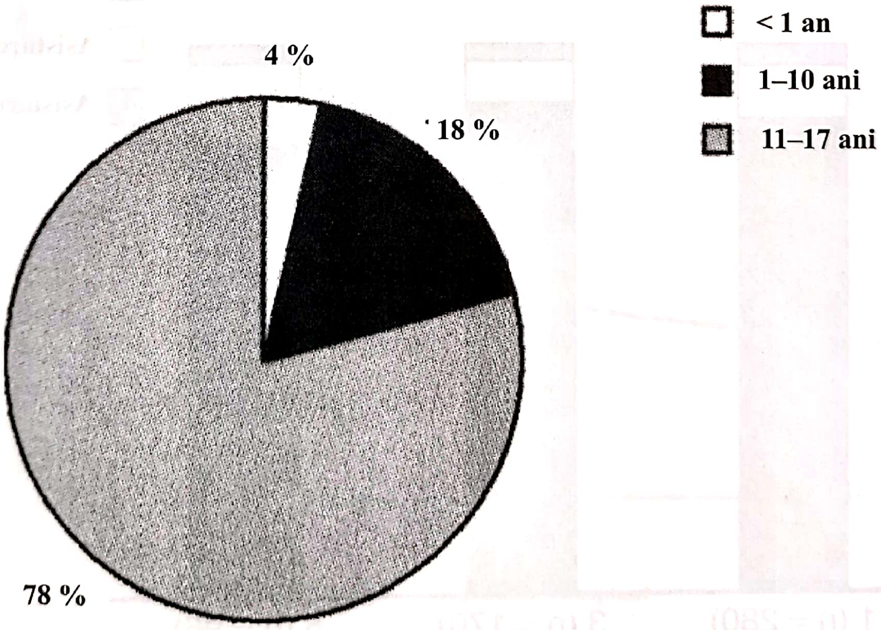


Fig. 83.11. Op TIM. Vârsta transplantului pulmonar pediatric **[118]**

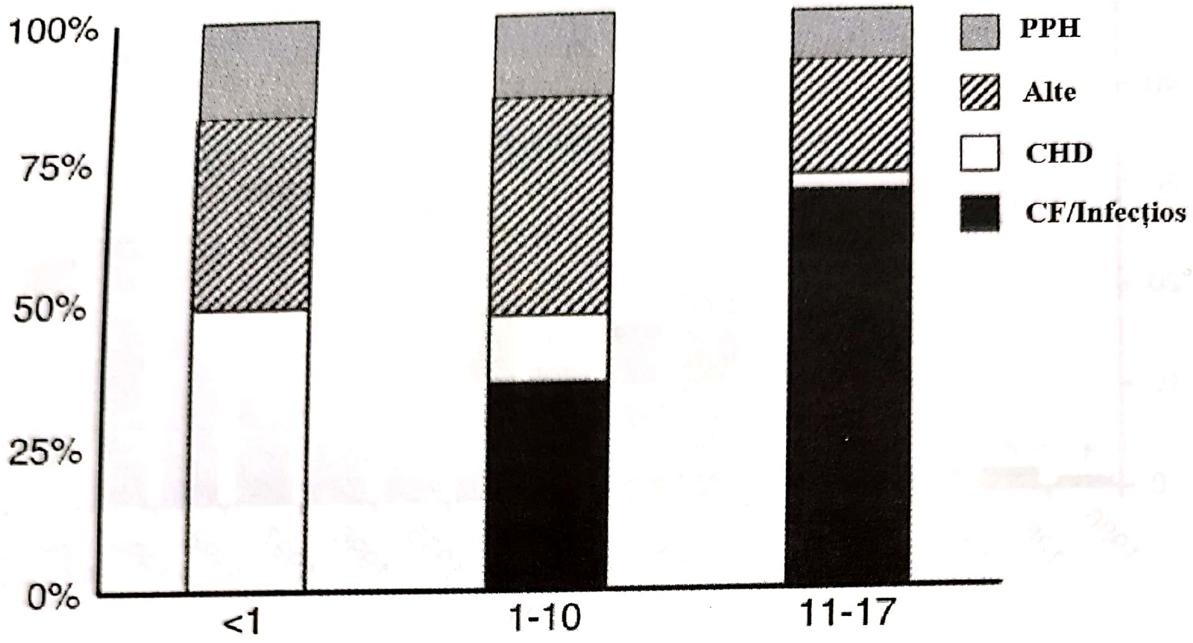


Fig. 83.12. Op TIM. Diagnosticul transplantului pulmonar pediatric **[118]**

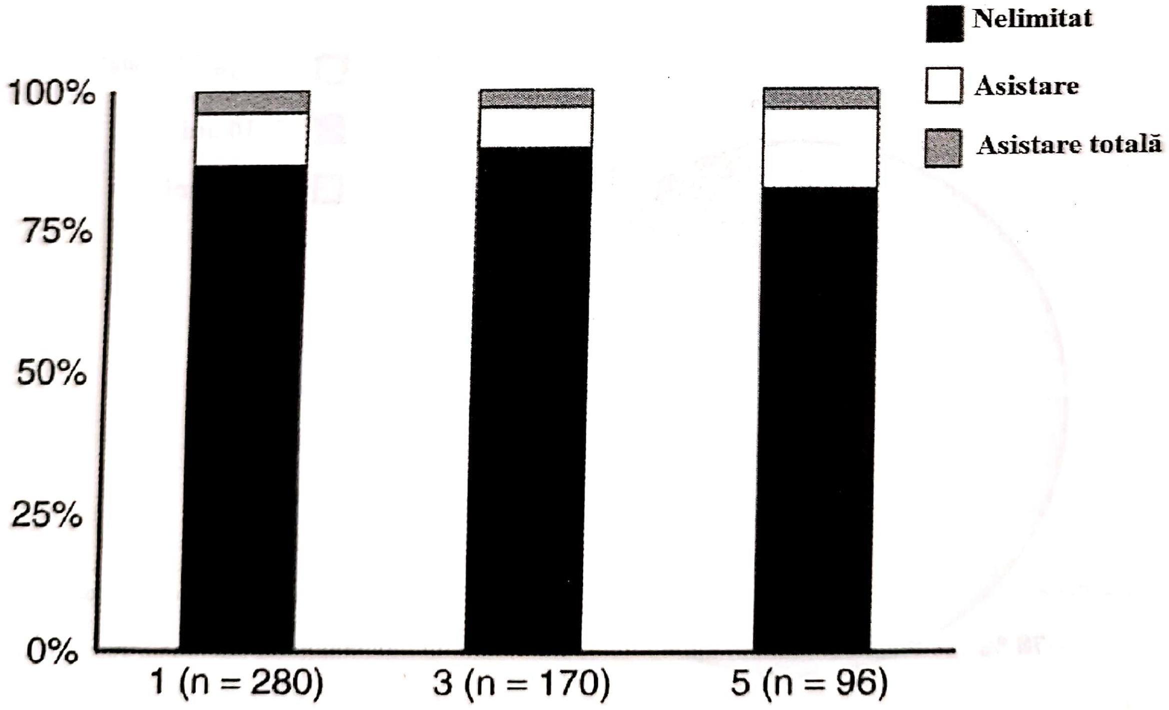


Fig. 83.13. Op TIM. Statusul funcţional al transplantului pulmonar pediatric **[118]**

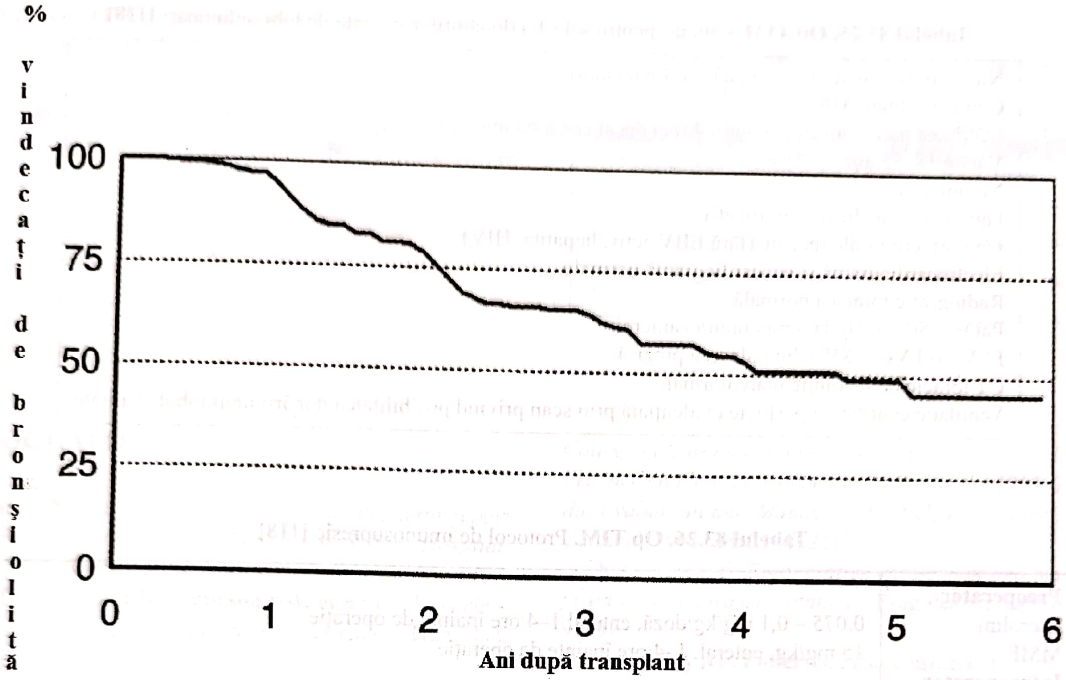


Fig. 83.14. Op TIM. Transplantul pulmonar pediatric bronşiolită obliterantă **[118]**

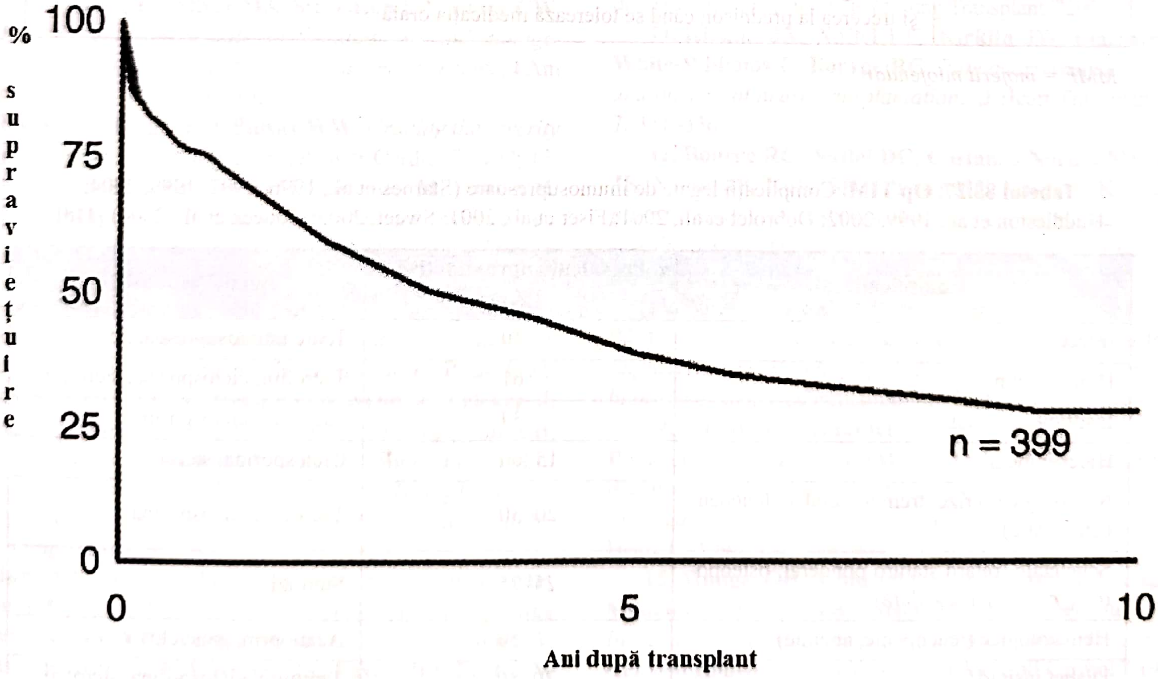


Fig. 83.15. Op TIM. Transplantul pulmonar pediatric – supravieţuirea statistică **[118]**

Tabelul 83.25. Op TIM. Ghiduri pentru selecția donatorilor în viață de lobi pulmonari **[118]**

Nicio constrângere (emoțională sau financiară)
Compatibilitate AB0
Înălțimea mai mare cu cel puțin 4 inci decât cea a recipientului
Vârsta 18–55 ani
Nefumători
Fără istoric medical semnificativ
Fără infecții virale recente (fără EBV activ, hepatită, HIV)
Electrocardiogramă și ecocardiogramă normale
Radiografie toracică normală
$PaO_2 > 80$ mmHg la temperatura camerei
FEV_1 și FVC > 85% din valoarea prezisă
CT toracic de rezoluție mare normal
Ventilație cantitativă/perfuzie evidențiată prin scan privind posibilitatea donării unui lob de calitate

Tabelul 83.26. Op TIM. Protocol de imunosupresie **[118]**

Preoperator	
Tacrolim	0,075 – 0,1 mg/kg/doză, enteral 1–4 ore înainte de operație
MMF	15 mg/kg, enteral, 1–4 ore înainte de operație
Intraoperator	
Metilprednisolon	10 mg/kg, intravenos
Postoperator	
Tacrolim	0,075 mg/kg/, enteral, la 12 ore, valorile verificate zilnic și dozele ajustate corespunzător
MMF	10–15 mg/kg/doză, enteral, la 12 ore
Metilprednisolon	5 mg/kg, intravenos, la 8 ore în 3 doze, apoi 0,5 mg/kg, intravenos, la 12 ore și trecerea la prednison când se tolerează medicația orală

MMF = moferil miofendat

Tabelul 83.27. Op TIM. Complicații legate de imunosupresoare (Starnes et al., 1996, 1997, 1999, 2004; Huddleston et al., 1999, 2002; Dobrolet et al., 2001; Fiser et al., 2001; Sweet, 2003; Boucek et al., 2004) **[118]**

Complicație	Prevalență aproximativă (%)	Agent responsabil
Infecție	40	Toate imunosupresoarele
Hipertensiune	61	Tacrolim, ciclosporina, steroizii
Insuficiență renală	34	Tacrolim, ciclosporina
Hiperlipidemie	15–60	Ciclosporina, steroizii
Neurologice (crize, tremur, cefalee, leucoencefalopatie)	20–30	Tacrolim, ciclosporina
Scheletale (retard staturo ponderal, osteoporoză, necroză avasculară)	25–75	Steroizi
Hematologice (leucopenie, anemie)	50	Azatioprin, ganciclovir
Diabet insipid	20–30	Tacrolim, ciclosporina, steroizii
Malignitate (tulburări limfoproliferative post-transplant)	5–10	Tacrolim, ciclosporina, steroizii

Tabelul 83.28. Op TIM. Indicațiile pentru transplantul cardiac la diferite grupe de vârstă. Prevalența fiecărei indicații este descrisă ca procentaj din numărul total de transplanturi cardiace în respectivul grup de vârstă. Datele sunt luate din cel de-al 7-lea raport pediatric oficial al Societății Internaționale de Transplant Cradiac și Pulmonar (Boucek et al., 2004) **[118]**

Indicații	Vârsta < 1 an (%)	Vârsta 1–10 ani (%)	Vârsta 11–17 ani (%)
Congenital	66	37	28
Cardiomiopatie	30	52	62
Altele	3	4	4
Retransplant	1	7	6

BIBLIOGRAFIE

1. Barnard CN: *A human cardiac transplant: an interim report of a successful operation performed at Groote Schuur Hospital, Cape Town*, „S Afr Med J" 41:12471, 1967

2. Oyer PE, Stinson EB, Jamieson SW, et al: *Cyclosporin – A in cardiac allografting: a preliminary experience*, „Transplant Proc" 15:1247, 1983

3. Bailey LL, Nehlsen-Cannarella SL, Doroshow RW, et al: *Cardiac allotransplantation in newborns as therapy for hypoplastic left heart syndrome*, „N Engl J Med" 315:949, 1986

4. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, Feldman AM, Francis GS, Ganiats TG, Jessup M, Konstam MA, Mancini DM, Michl K, Oates JA, Rahko PS, Silver MA, Stevenson LW, Yancy CW. *ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult: summary article*. „J Am Coll Cardiol." 2005; 46: 1116–1143

5. Ross RD, Bollinger RO, Pinsky WW. *Grading the severity of congestive heart failure in infants*. „Pediatr Cardiol." 1992; 13: 72–75, 103; **Connolly D, Rutkowski M, Auslender M, Artman M.** *The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children*. „J Pediatr." 2001; 138: 644–648

6. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, Mahony L, Canter C, Colan S, Dubin A, Lamour J, Ross R, Shaddy R, Addonizio L, Beerman L, Berger S, Bernstein D, Blume E, Boucek M, Checchia P, Dipchand A, Drummond-Webb J, Fricker J, Friedman R, Hallowell S, Jaquiss R, Mital S, Pahl E, Pearce B, Rhodes L, Rotondo K, Rusconi P, Scheel J, Singh TP, Towbin J. *International Society for Heart and Lung Transplantation: practice guidelines for management of heart failure in children*. „J Heart Lung Transplant". 2004; 23: 1313–1333

7. Hunt SA, Baker DW, Chin MH, Cinquegrani MP, Feldman AM, Francis GS, Ganiats TG, Goldstein S, Gregoratos G, Jessup ML, Noble RJ, Packer M, Silver MA, Stevenson LW, Gibbons RJ, Antman EM, Alpert JS, Faxon DP, Fuster V, Jacobs AK, Hiratzka LF, Russell RO, Smith SC Jr. *ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure)*. „J Am Coll Cardiol." 2001; 38: 2101–2113

8. Canter CE. *Preoperative assessment and management of pediatric heart transplantation*. „Prog Pediatr Cardiol." 2000; 11: 91–97

9. Shaddy RE, Fuller TC. *The sensitized pediatric heart transplant candidate: causes, consequences, and treatment options*. „Pediatr Transplant." 2005; 9: 208–214

10. Huang J, Trinkaus K, Huddleston CB, Mendeloff EN, Spray TL, Canter CE. *Risk factors for primary graft failure after pediatric cardiac transplantation: importance of recipient and donor characteristics*. „J Heart Lung Transplant." 2004; 23: 716–722

11. Kirklin JK, Naftel DC, Kirklin JW, Blackstone EH, White-Williams C, Bourge RC. *Pulmonary vascular resistance and the risk of heart transplantation*. „J Heart Transplant." 1988; 7: 331–336

12. Bourge RC, Naftel DC, Costanzo-Nordin MR, Kirklin JK, Young JB, Kubo SH, Olivari MT, Kasper EK; *The Transplant Cardiologists Research Database Group. Pretransplantation risk factors for death after heart transplantation: a multiinstitutional study*. „J Heart Lung Transplant." 1993; 12: 549–562

13. Bando K, Konishi H, Komatsu K, Fricker FJ, del Nido PJ, Francalancia NA, Hardesty RL, Griffith BP, Armitage JM. *Improved survival following pediatric cardiac transplantation in high-risk patients*. „Circulation." 1993; 88 (pt 2): II-218–II-223

14. Murali S, Kormos RL, Uretsky BF, Schechter D, Reddy PS, Denys BG, Armitage JM, Hardesty RL, Griffith BP. *Preoperative pulmonary hemodynamics and early mortality after orthotopic cardiac transplantation: the Pittsburgh experience*. „Am Heart J." 1993; 126: 896–904

15. Mudge GH, Goldstein S, Addonizio LJ, Caplan A, Mancini D, Levine TB, Ritsch ME Jr, Stevenson LW. *24th Bethesda conference: cardiac transplantation: Task Force 3: recipient guidelines/prioritization*. „J Am Coll Cardiol." 1993; 22: 21–31

16. Costanzo MR, Augustine S, Bourge R, Bristow M, O'Connell JB, Driscoll D, Rose E. *Selection and treatment of*

CHIRURGIA MINIINVAZIVĂ ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV **CAPITOLUL 84**

LUCIAN FALNIȚĂ, ION SOCOTEANU

1. TRATAMENTUL MINIINVAZIV AL LEZIUNILOR EXTRACARDIACE
    1.1. Canalul arterial permeabil
    1.2. Secționarea inelelor vasculare
2. TRATAMENTUL MINIINVAZIV AL LEZIUNILOR INTRACARDIACE
    2.1. Defectul septal interatrial
    2.2. Defectul septal interventricular
    2.3. Stenoza aortică subvalvulară
    2.4. Tetralogia Fallot
    2.5. Canal atrio-ventricular comun

BIBLIOGRAFIE

Chirurgia, în vremurile moderne, se află în fața unei probleme care, dacă va fi rezolvată complet, o va face să-și piardă identitatea. Chirurgia nu va mai fi așa cum o cunoșteam. Deja există chirurgi care nici nu mai trebuie să îmbrace echipamentul steril pentru a realiza o operație (chirurgia robotizată) sau nici măcar nu trebuie să se afle în aceeași încăpere cu pacientul sau pe același continent (telechirurgia). Totul pornește de la faptul că rezultatele chirurgiei sunt din ce în ce mai bune, iar următorul prag de atins după salvarea pacientului este acela de a induce o suferință minimă pacientului legată de actul operator; un rol îl joacă și concurența mijloacelor intervenționale transcateter și tendința actuală a oamenilor (de înțeles) de a nu mai suporta nici cel mai mic grad de disconfort. E natural ca și (și mai ales) cardiochirurgia pediatrică să se orienteze spre această tendință de reducere a traumei chirurgicale, deși dificultățile sunt mai mari din cauza dimensiunilor mici ale pacienților, care reduc spațiul de manevră și impun folosirea unui instrumentar miniaturizat.

Pe lângă trauma datorată abordului chirurgical, inciziei, în chirurgia cardiacă circulația extracorporeală și oprirea cordului sunt la fel de traumatizante pentru organism, dacă nu mai mult; astfel, metodele de reducere a traumei chirurgicale s-au dezvoltat pe două direcții: 1) reducerea inciziei – miniincizii, abord endoscopic, chirurgie robotizată; 2) reducerea nocivității bypass-ului cardio-pulmonar și a opririi cardiace, fie prin evitarea acestora, fie prin ameliorarea lor – reducerea răspunsului inflamator dat de bypass, ultrafiltrare, protecție miocardică.

Toracoscopia a fost inițiată de Jacobeus în 1913 **[1]**; următorul pas a fost toracoscopia video-asistată, care a permis și acte chirurgicale (chirurgia prin toracoscopie video asistată – VATS), nu numai diagnostice. În chirurgia cardiacă au fost introduse proceduri care fie reduc dimesiunile inciziei (LAST – toracotomie anterioară limitată, MIDCAB – bypass aorto-coronarian minimal invaziv direct), fie folosesc metode endoscopice și asistare circulatorie transcatater (Port-Acess, Heartport etc), fie utilizează chirurgia robotizată; o altă direcție a fost renunțarea la oprirea cardiacă – proceduri *beating heart*, și la circulația extracorporeală – proceduri *off-pump*. Cardiochirurgia miniinvazivă pediatrică s-a dezvoltat și ea, utilizând VATS pentru leziunile extracardiace și metode endoscopice și robotizate pentru leziunile intracardiace. Tratamentul chirurgical miniinvaziv se poate face în conjuncție cu tehnici de anestezie care să permită detubarea pe masa de operație și reducerea timpului de internare în terapia intensivă – anestezia *fast track* **[2]**.

Conceptul de operații miniinvazive cuprinde o largă paletă de proceduri, în care reducerea traumei se face în diverse moduri și grade:

– operații prin abord obișnuit (incizii clasice) în care e utilizată videoscopia, reducând inciziile cardiace și tracțiunea pe structuri;

– operații prin miniincizii folosind instrumentar obișnuit;

– operații prin miniincizii folosind instrumentar endoscopic și videoscopia;

– operații endoscopice totale (nu există o incizie principală prin care se operează, ci doar mai multe incizii mici prin care se introduc instrumentele și videoscopul);

– operații endoscopice totale asistate robotizat. Robotul nu operează, ci este doar un intermediar între chirurg și instrumente, permițând mișcări mult mai exacte în spațiul de manevră mai mic și cu o vizualizare superioară, stereoscopică.

1. TRATAMENTUL MINIINVAZIV AL LEZIUNILOR EXTRACARDIACE

VATS poate fi utilizată pentru ligatura canalului arterial permeabil **[3]**, secționarea inelelor vasculare **[4]**, realizarea ferestrei pericardice **[21]**, ligatura ductului toracic **[5]**, ligatura colateralelor aorto-pulmonare, inserția de pacemaker epicardic, corecția pectus excavatus, plicatura diafragmului.

Prin utilizarea tehnicilor miniinvazive, se evită complicațiile posibile ale toracotomiei: leziunea nervilor (care dă sindroame dureroase posttoracotomie), ruptura ligamentelor intecostale (care poate conduce la scolioză **[6]**), disfuncția mușchilor umărului.

1.1. Canalul arterial permeabil

Tehnica miniinvazivă de ligatură a canalului arterial permeabil constă în realizarea a patru mici incizii în peretele toracic postero-lateral și introducerea prin acestea a instrumentelor necesare: pensă endoscopică, cauter (alternativ cu aplicatorul de clipuri), depărtător de plămân, videoscop. Ligatura canalului se realizează fie cu clipuri, fie cu un nod făcut în exterior și strâns în interior, fie combinat. Pacienții se pot externa în aceeași zi, dar e mai prudent să fie externați în prima zi postoperatorie (**Fig. 84.1.**).

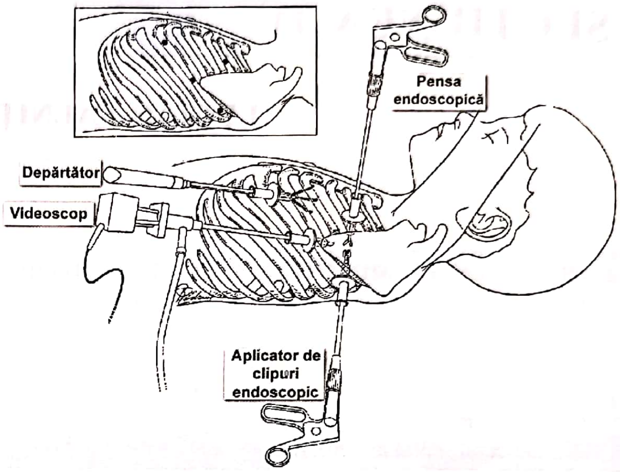


Fig. 84.1. Ligatura endoscopică a canalului arterial permeabil **[1]**

Ligatura mininvazivă a canalului arterial permeabil se face mai ales în cinci centre mari, din Paris, Boston, Los Angeles, Miami, St.Petersburg (SUA), unde s-au efectuat per total până recent în jur de 800 de operații, cu mortalitate zero.

Instrumentarul perfecționat și experiența permit realizarea ligaturii canalului prin VATS și la cei mai mici copii – Burke a raportat efectuarea VATS pentru canal arterial permeabil la 34 de nou-născuți cu greutate mică la naștere, cu o vârstă medie de 15,5 zile (1–44) și o greutate medie de 930g (575–2500 g), cu mortalitate zero și o rată de conversie la toracotomia clasică de 12% **[7]**.

Tehnicile videoasistate pentru ligatura canalului arterial permeabil au fost dezvoltate în paralel în 1991 de Laborde **[8]** și Burke **[9]**.

1.2. Secționarea inelelor vasculare

Inelele vasculare non-patente, de tipul arc aortic dublu cu arc stâng atretic și ligament arterial sau arc aortic drept cu arteră subclavie stângă aberantă și ligament arterial, pot fi tratate utilizând tehnici similare cu cele pentru ligatura canalului arterial permeabil.

2. TRATAMENTUL MINIINVAZIV AL LEZIUNILOR INTRACARDIACE

Tehnicile mininvazive în conjuncție cu cardioscopia pot fi utilizate pentru corecția a diverse malformații intracardiace: defect septal interatrial **[10]**, stenoză subaortică **[11]**, defect septal interventricular **[12]**, tetralogie Fallot **[13]**, tromb intraventricular stâng **[14]**, defect septal interatrial de tip sinus venos cu drenaj pulmonar aberant parțial, canal atrio-ventricular comun, malformații ale valvei mitrale, cor triatum, ventricul drept dublu cameral, extracție de device de închidere intervențională a defectului septal interatrial **[15]**. Un departament de chirurgie cardio-pediatrică din cadrul unui spital din San Franscisco, California Pacific Medical Center, susține pe pagina sa de internet (www.cmpc.org) că efectuează așa-numitele operații *touch-free* (operații prin incizii minime sau endoscopice sau robotizate), între care include și switch-ul arterial, operația Ross la nou-născuți, operația Norwood modificată, corecții univentriculare.

Utilizarea cardioscopiei, chiar în abordurile clasice, permite reducerea traumei chirurgicale, deoarece vizualizează structurile cardiace îndepărtate sau ascunse, scăzând necesitatea unor incizii cardiace extinse și a retracției potențial traumatice a structurilor cardiace.

Utilizarea inciziilor minime pentru abordarea leziunilor intracardiace presupune de cele mai multe ori modificarea strategiilor de circulație extracorporeală și clampare aortică: canulare femurală sau brahio-cefalică, oprirea cordului în fibrilație, clampare aortică internă cu balon, strategii de deaerare a cordului. Canularea femurală la copii presupune o serie de riscuri – disecție arterială, ischemie, sindrom de compartiment, afectarea creșterii membrului inferior, iar efectul de lungă durată nu este cunoscut.

Chirurgia robotizată este o ameliorare a chirurgiei endoscopice, permițând manevre chirurgicale exacte și într-un spațiu limitat, pentru că se efectuează doar câteva incizii practic punctiforme (**Fig 84.2, 84.3**).

2.1. Defectul septal interatrial

Închiderea defectului septal interatrial se poate face prin diferite aborduri mininvazive (**Tabelul 84.1.**), utilizând sau nu vizualizarea endoscopică.

Jacobs **[1]** utilizează un abord care permite canularea cvasiconvențională (doar canula pentru cava inferioară e introdusă printr-o incizie separată la piele): secționarea inferioară a sternului printr-o incizie cutanată limitată și utilizarea unui depărtător special pentru suspendarea sternului superior.

Tabelul 84.1. Aborduri miniinvazive pentru corecția defectului septal interatrial

Toracotomie anterioară dreaptă limitată **Fig 84.4.**
Toracotomie post-erolaterală dreaptă limitată
Medioaxilar
Incizii cutantate bilaterale submamare cu sternotomie
Secționare parțială sternală
Sternotomie parțială inferioară **Fig 84.5.**
Abord transxifoidian
Abord subxifiodian
Sternotomie mediană (*keyhole*) **Fig 84.6.**

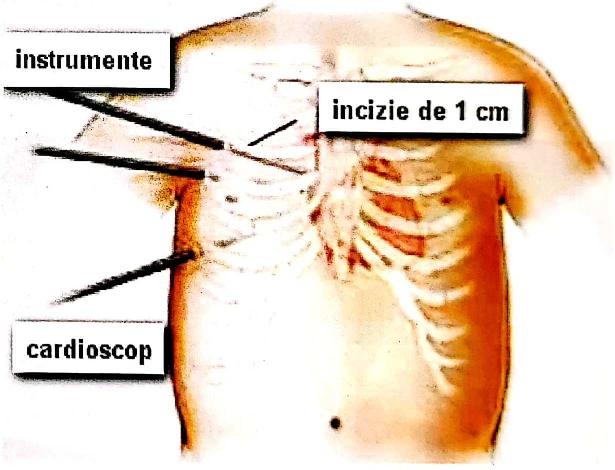


Fig. 84.2. Inciziile necesare pentru chirurgia total endoscopică sau robotizată

Abordarea transxifoidiană, prin incizii verticale sau transverse, utilizează același tip de depărtător, dar necesită canulare femurală și oprire cardiacă în fibrilație și hipotermie; cava superioară poate fi canulată prin atriu, utilizând o canulă cu balon, pentru a evita șnuruirea **[18]**.

Chang **[19]** utilizează un abord prin toracotomie minimă, utilizând canularea femurală, oprirea cardiacă în fibirilație, vizualizarea endoscopică.

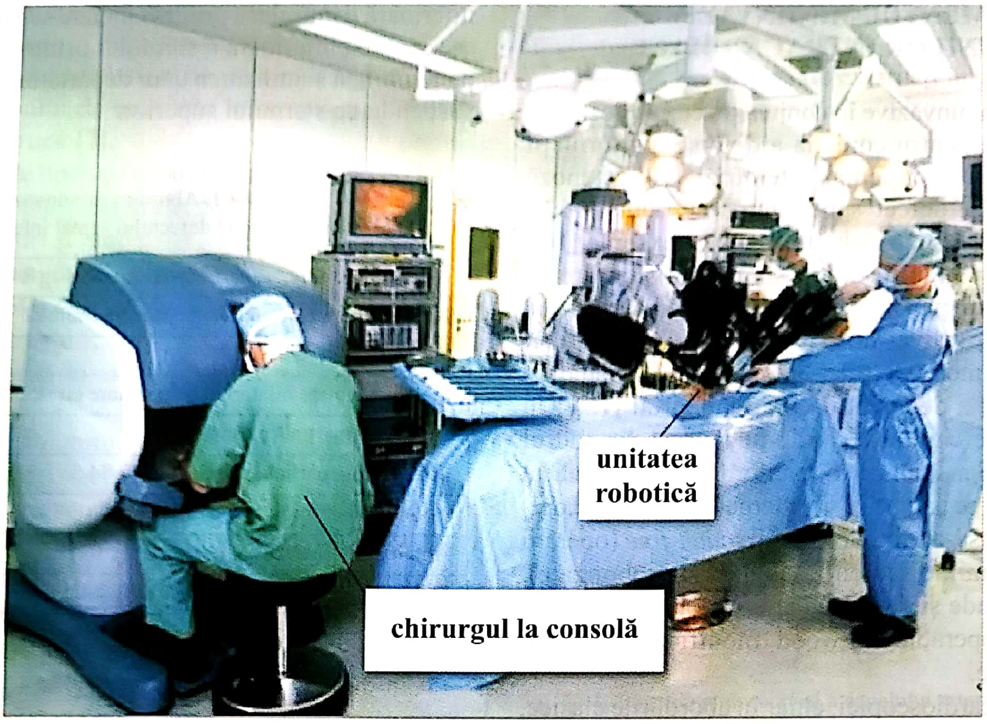


Fig. 84.3. Sistemul de telemanipulare robotică

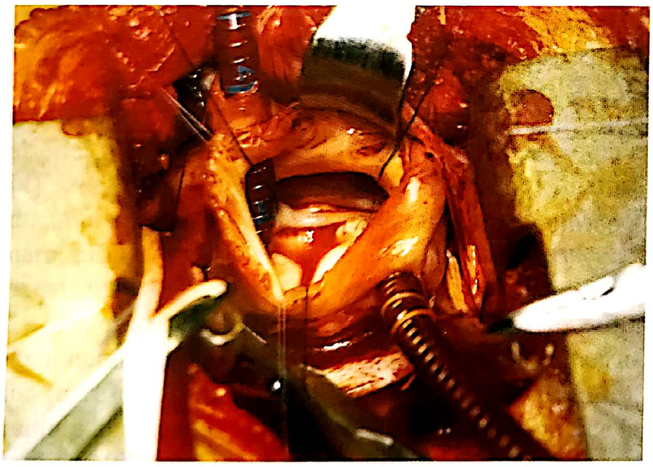


Fig. 84.4. Expunerea structurilor cardiace prin toracotomia antero-latrală dreaptă [16]

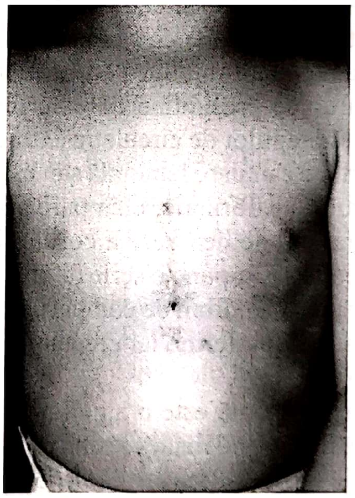


Fig. 84.5. Sternotomie parțială inferioară [16]

Deoarece toracotomia anterioară poate conduce la probleme în dezvoltarea sânului, iar toracotomia antero-laterală şi cea postero-laterală necesită incizia mai multor muşchi, la copiii mai mari de 3–4 ani se poate utiliza o incizie orizontală medioaxilară, care reduce necesitatea secționării muşchilor [20] (**Fig. 84.7.**).

Corecția defectului septal interatrial prin tehnici mininvazive este mai fezabilă la adult, existând experiența corecției altor leziuni dobândite. Muller foloseşte instrumente endoscopice, videoscopia, toracotomii de 4–5 cm, canulare femurală şi jugulară, clampare şi cardioplegie convenționale (**Fig. 84.8, 84.9**).

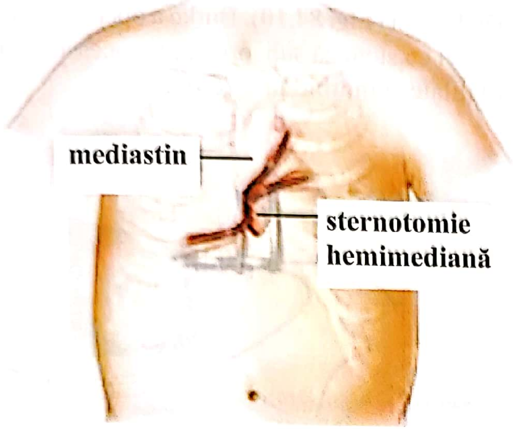


Fig. 84.6. Sternotomie parțială mediană (*keyhole*)

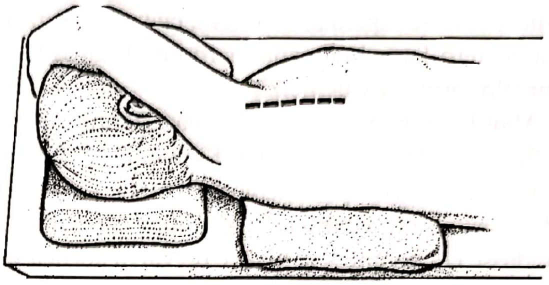


Fig. 84.7. Toracotomie medioaxilară **[20]**

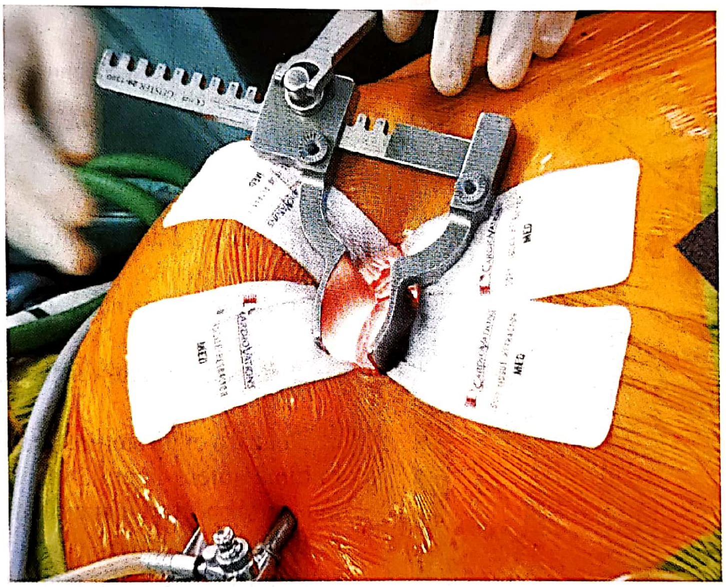


Fig. 84.8. Toracotomie pentru închiderea miniinvazivă a defectului septal interatrial

Chirurgia robotizată poate fi şi ea implicată. Primele operaţii de închidere a defectului septal interatrial total endoscopic utilizând telemanipularea (sistemul robotizat da Vinci) au fost realizate de Torracca şi colaboratorii la Milano şi raportate în 2001 **[21]**. Bonatti şi colaboratorii au operat cu ajutorul sistemului da Vinci 17 pacienţi între 16 şi 55 de ani cu defect septal interatrial, cu mortalitate zero, fără complicaţii serioase şi fără şunturi reziduale **[22]**. De asemenea, au extras total endoscopic şi utilizând robotul device-uri Amplazer („umbreluţe"cu care se închide intervenţional defectul) din cauza şuntului rezidual, apoi au închis defectul septal interatrial **[23]**.

2.2. Defectul septal interventricular

Cardioscopia este utilă şi în abordurile convenţionale ale defectului septal interventricular, permiţând vizualizarea relaţiei defectului cu valva aortică şi a defectelor musculare situate în septul medio-ventricular sau apical.

inv: 177318

Abordul mininvaziv al defectului septal interventricular pune aceleaşi probleme ca şi acela al defectului septal interatrial. Clamparea aortică se poate face fie printr-o incizie separată, fie intern, cu balon. Toracotomia postero-laterală dreaptă permite plasarea tuturor canulelor prin această incizie.

Abordul prin incizie medio-axilară permite evitarea secţionării extinse a muşchilor. Kadner et al. au operat 22 de pacienţi cu o vârstă medie de 5 ani (1,5–12) pentru defect septal interventricular, la 3 dintre aceştia efectuându-se concomitent şi plastie de valvă aortică **[24]**.

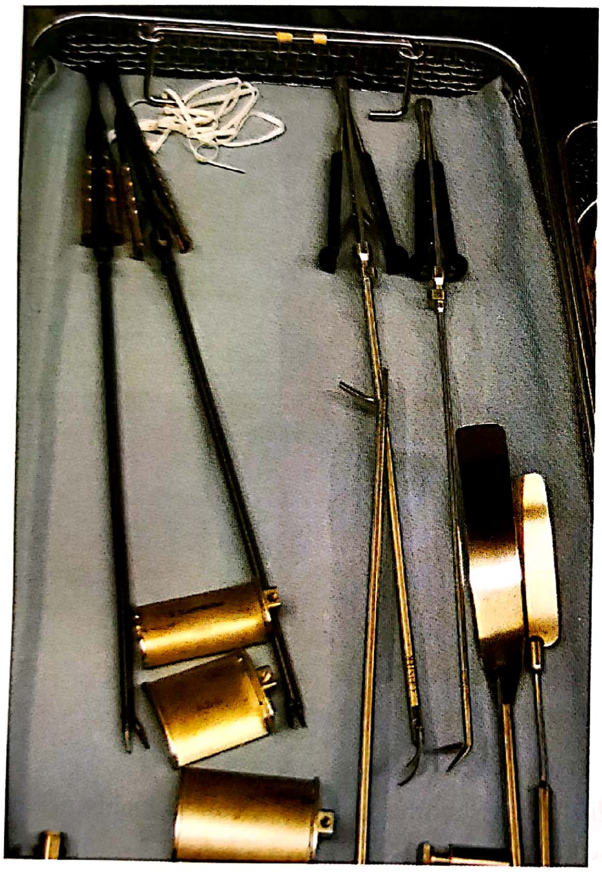


Fig. 84.9. Instrumente pentru chirurgia endoscopică

2.3. Stenoza aortică subvalvulară

Abordul pentru corecţia acestei leziuni se poate face prin sternotomie superioară parţială, cu secţionarea doar a manubriului şi realizarea unei incizii în L în al doilea spaţiu intercostal drept, hemisternul stâng rămânând intact (**Fig. 84.10**). Burke a operat 15 pacienţi consecutivi cu stenoză subaortică prin această metodă, cu mortalitate şi morbiditate zero **[25]**.

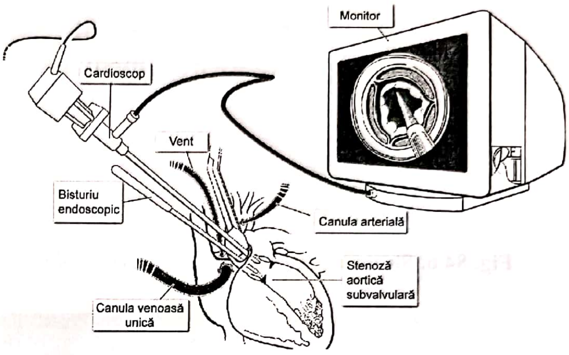


Fig. 84.10. Corecţia miniinvazivă a stenozei subaortice **[1]**

2.4. Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot poate fi corectată printr-o toracotomie anterioară stângă şi închiderea defectului septal interventricular printr-o ventriculotomie dreaptă.

2.5. Canal atrio-ventricular comun

Pentru a evita sternotomia mediană sau toracotomia minimă antero-laterală (care poate afecta dezvoltarea muşchilor pectorali şi a sânului), Yang et al. utilizează o incizie subaxilară – au operat astfel 6 pacienţi cu canal atrio-ventricular comun, cu o vârstă medie de 19 ani, fără mortalitate şi morbiditate (complicaţii legate de toracotomie) **[26]**.

BIBLIOGRAFIE

1. Jacobs JP. *Minimally Invasive Congenital Cardiothoracic Surgery*. In Mavroudis C, Backer CL. *Pediatric cardiac surgery* ed. 3, 2003 793-805

2. Marianeschi SM, Seddio F, McElhinney DB, Colagrande L, Abella RF, de la Torre T, Meli M, Iorio FS, Marcelletti CF *Fast-track congenital heart operations: a less invasive technique and early extubation.* „Ann Thorac Surg." 2000 Mar;69(3):872-6

3. Jacobs JP, Quintessenza JA, Morell VO, et al. *Video-assisted thoracoscopic surgical (VATS) patent ductus arteriosus* *ligation. A single institutional experience. Paper presented at the Fifteenth Annual Meeting of The European Association for Cardio-thoracic Surgery*, Lisbon, Portugal, Sept 16, 2001

4. **Burke RP, Rosenfeld HM, Wemovsky G, et al.** *Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children*, „J Am Coll Cardiol" 25:943, 1995

5. **Burke RP**: *Minimally invasive techniques for congenital heart surgery*, „Semin Thorac Cardiovasc Surg" 9:337, 1997

6. **Westfelt JN, Nordwall A**: *Thoracotomy and scoliosis*, „Spine" 16:1124, 1991

7. **Burke RR Jacobs JP, Cheng W, et al.** *Video-assisted thoracoscopic surgery for patent ductus arteriosus in low-birth-weight neonates and infants*, „Pediatrics" 104:227, 1999

8. **Laborde F, Noirhomme P, Karam J, et al**: *A new video-assisted thoracoscopic surgical technique for interruption of patent ductus arteriosus in infants and children*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 105:278, 1993.

9. **Burke, RP, Wernovsky G, van der Velde M, et al**: *Video-assisted thoracoscopic surgery for congenital heart disease*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 109:499, 1995

10. **Black MD, Freedom RM**: *Minimally invasive repair of atrial septal defects*, „Ann Thorac Surg" 65:765, 1998

11. **Miyaji K, Hannan RL, Ojito JW, et al**: *Minimally invasive resection of congenital subaortic stenosis*, „Ann Thorac Surg" 69:1273, 2000

12. **Fontana GP**: *Minimally invasive approaches to congenital heart surgery*. In Goldstein DJ, Oz MC, eds: *Minimally invasive cardiac surgery*, Totowa, NJ, 1999, Humana Press

13. **Lin PJ, Chang CH, Chu JJ, et al.** *Minimally invasive cardiac surgery for intracardiac lesions (abstract). Paper presented at the World Congress on Minimally Invasive Cardiac Surgery*, Paris,1997, 2, 12

14. **Mazza IL, Jacobs JR Aldousany A, et al.** *Video-assisted cardioscopy for left ventricular thrombectomy in a child*, „Ann Thorac Surg" 66:248, 1998

15. **Mishaly D, Ghosh P, Preisman S.** *Minimally invasive congenital cardiac surgery through right anterior minithoracotomy approach*. „Ann Thorac Surg." 2008 Mar;85(3):831-5

16. **Dabritz S, Sachweh J, Walter M, Messmer B.J** *Closure of atrial septal defects via limited right anterolateral thoracotomy as a minimal invasive approach in female patients*. „European Journal of Cardio-thoracic Surgery" 15 (1999) 18–23

17. **Hagl C, Stock U, Haverich A, Steinhoff G**. *Evaluation of Different Minimally Invasive Techniques in Pediatric Cardiac Surgery Is a Full Sternotomy Always a Necessity?* MDCHEST 2001; 119:622–627

18. **Barbero-Marcial M, Tanamati C, Jatene MB, et al.** *Transxyphoid approach without sternotomy for the correction of atrial septal defects (abstract). Paper presented at the World Congress on Minimally Invasive Cardiac Surgery*, Paris, 1997; 2, 10

19. **Chang CH, Lin PJ, Chu JJ, et al.** *Video-assisted cardiac surgery in closure of atrial septal defect*, „Ann Thorac Surg" 62:697, 1996

20. **Schreiber C, Bleiziffer S, Kostolny M, Hörer J, Eicken A, Holper K, Tassani-Prell P, Lange R.** *Minimally invasive midaxillary muscle sparing thoracotomy for atrial septal defect closure in prepubescent patients*. „Ann Thorac Surg." 2005 Aug;80(2):673-6.

21. **Torracca L, Ismeno G, Alfieri O.** *Totally endoscopic computer-enhanced atrial septal defect closure in six patients*. „Ann Thorac Surg" 2001; 72:1354–1357

22. **Bonaros N, Schachner T, Oehlinger A, Ruetzler E, Kolbitsch C, Dichtl W, Mueller S, Laufer G, Bonatti J.** *Robotically assisted totally endoscopic atrial septal defect repair: insights from operative times, learning curves, and clinical outcome*. „Ann Thorac Surg" 2006; 82:687–693

23. **Bonatti J, Bonaros N, Müller S, Bartelb T.** *Completely endoscopic removal of a dislocated Amplatzer atrial septal defect closure device*. „Interact CardioVasc Thorac Surg" 2008;7:130-132

24. **Kadner A, Dodge-Khatami A, Dave H, Knirsch W, Bettex D, Prêtre R.** *Closure of restrictive ventricular septal defects through a right axillary thoracotomy*. „Heart Surg Forum." 2006;9(6):E836-9

25. **Burke RP, Jacobs JP**: *Minimally invasive transaortic resection of subaortic membrane. Presented at the Southeastern Pediatric Cardiology Society Meeting, Ponte Vedra, Fla, Sept 4, 1997, and at the Forty-sixth Annual Meeting of the Southern Thoracic Surgical Association*, Puerto Rico, Nov 3, 1999

26. **Yang X, Wang D, Wu Q.** *Repair of partial atrio-ventricular septal defect through a minimal right vertical infra-axillary thoracotomy*. „J Card Surg" 2003; 18:262-264

DIAGNOSTICUL ŞI TRATAMENTUL ELECTROFIZIOLOGIC ÎN ARITMIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 85

GABRIEL IVĂNICĂ, ALINA IVĂNICĂ, ION SOCOTEANU

I. ELECTROFIZIOLOGIE – GENERALITĂŢI
- 1. Electrofiziologie – scurt istoric
- 2. Aparatura necesară sistemului de electrofiziologie
- 3. Situs-urile standard de stimulare şi înregistrare
- 4. Proceduri diagnostice
- 5. Tehnici de mapping intracardiac
- 6. Metode de tratament
  - 6.1. Defibrilatorul cardioverter implantabil
    - 6.1.1. Terapia de stimulare (pacing)
    - 6.1.2. Terapia prin şoc electric
  - 6.2. Stimulatorul implantabil (pacemaker-ul articifial implantabil)
    - 6.2.1. Pacingul fiziologic
    - 6.2.2. Utilizarea stimulatoarelor şi a defibrilatoarelor la copii
  - 6.3. Pacingul biologic
  - 6.4. Tehnica ablaţiei transcateter
    - 6.4.1. Ablaţia prin curent electric continuu de înaltă energie (fulguraţia)
    - 6.4.2. Ablaţia prin curent de radiofrecvenţă

II. ARITMII SPECIFICE ÎN BOLILE CONGENITALE
- 1. Tahicardia ventriculară
- 2. Sindromul de QT lung
  - 2.1. Diagnostic
  - 2.2. Stratificarea riscului
  - 2.3. Tratament
  - 2.4. Ghiduri actuale de tratament
- 3. Substratul aritmogen în boala Ebstein
- 4. Sindromul Wolff-Parkinson-White
  - 4.1. Sindromul WPW şi bolile structurale cardiace asociate
  - 4.2. Tipuri majore de căi accesorii şi aritmii asociate sindromului WPW
    - 4.2.1. Căi accesorii atrio-ventriculare
    - 4.2.2. Căi accesorii nodo-ventriculare şi fasciculo-ventriculare
    - 4.2.3. Căi accesorii atrio-nodale şi atrio-fasciculare
  - 4.3. Particularităţi de ablaţie prin radiofrecvenţă la copil
    - 4.3.1. Generalităţi
    - 4.3.2. Indicaţiile ablaţiei prin radiofrecvenţă (ARF) la copil
    - 4.3.3. Particularităţi de localizare a căilor accesorii la copil
- 5. Tahicardia prin reintrare intranodală
  - 5.1. Clinic
  - 5.2. Electrocardiografia în TRIN
  - 5.3. Mecanisme de producere
  - 5.4. Diagnostic electrofiziologic
  - 5.5. Tratament
- 6. Tahicardiile supraventriculare (TPSV)
- 7. Tahicardia joncţională reciprocă permanentă (TJRO permanentă)
  - 7.1. Substratul anatomic şi electrofiziologic
  - 7.2. Clinic
  - 7.3. Electrocardiografia în TJRO permanentă
  - 7.4. Mecanisme de producere
  - 7.5. Explorarea endocavitară şi ARF
- 8. Managementul aritmiilor la pacientul adult cu malformaţii congenitale cardiace structurale
- 9. Blocul congenital
  - 9.1. Fiziopatologie
  - 9.2. Diagnosticul fetal
  - 9.3. Tratament

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

I. ELECTROFIZIOLOGIE - GENERALITĂȚI

1. ELECTROFIZIOLOGIE – SCURT ISTORIC

Înregistrarea electrică intracardică a evoluat rapid în ultimii 35 de ani, de la simpla analiză a activității fasciculului His la înregistrări și explorări complexe, mapping tridimensional al propagării electrice endocardiace. Utilizarea sistematică a înregistrărilor intracardiace, împreună cu stimularea programată în vederea inducerii aritmiilor specifice au extins modalitatea de percepere și aprofundare a mecanismelor și riscurilor marii majorități a aritmiilor.

Studiul electrofiziologic (SEF) a creat mediul propice pentru utilizarea tehnicilor ablative transcateter care a revoluționat tratamentul tahicardiilor la pacienții de toate vârstele.

Ablația prin radiofrecvență (ARF) a fost introdusă pentru prima dată în practica medicală de către When Huang și colaboratorii în anul 1985 **[1]**. Ulterior acestui prim pas, utilizarea ablației ca mijloc terapeutic a crescut exponențial, datorită eficacității ridicate și riscului efectiv considerabil diminuat față de intervențiile clasice. În continuare, îmbunătățirile realizate la nivel de design al cateterelor, al texturii lor, precum și modificările metodelor de eliberare energetică au permis ameliorarea gestului medical, a acurateței diagnosticului și a preciziei tratamentului.

2. APARATURA NECESARĂ SITEMULUI DE ELECTROFIZIOLOGIE

Echipamentul de bază pentru efectuarea SEF include:
– sistem de imagistică pentru localizarea cateterului;
– sistem electrofiziologic de înregistrare;
– stimulator pentru pacing cardiac.

Electrogramele intracardiace sunt filtrate și afișate pe sitemul de înregistrare cu canale multiple, simultan cu electrocardiograma de suprafață (de obicei, sunt înregistrate derivațiile DI, aVF, V1, V6). Sistemul de înregistrare este de regulă computerizat, cu procesare digitală, care permite o analiză în timp real la viteze de înregistrare diferite (între 25 și 400 mm/sec), înghețarea imaginii și rederularea pe orice segment necesar, precum și stocarea semnalului înregistrat.

SEF se desfășoară cu ajutorul imagisticii fluoroscopice, pentru ghidajul cateterului. Actualmente, sunt în curs de dezvoltare și aplicare tehnici non-fluoroscopice de ghidaj, pentru a descrește expunerea la radiații prin realizarea unei cartografieri virtuale a activității electrice a inimii.

O altă parte esențială a echipamentului pentru SEF o reprezintă aparatura pentru resuscitare standard (defibrilator funcțional) și, de primă importanță, personalul medical cu experiență.

Tipul de sedare utilizat pentru SEF este particularizat în funcție de tipul intervenției, de vârsta pacientului și de mecanismul aritmiei. Anestezia generală este uneori utilizată la copiii care necesită SEF combinat cu ARF; sedarea conștientă este însă suficientă, de obicei, la copil pentru procedura pur diagnostică.

Studiile se desfășoară cu catetere de calibru diferit, de mărimi variind între 2 și 9 French (Fr). Acestea sunt echipate cu diferite tipuri de electrozi la capătul distal, prin care sunt posibile stimularea și înregistrarea din diferite porțiuni ale cordului. Pentru accesul vascular sunt folosite tehnicile standard percutanate. Numărul și tipul cateterelor folosite depind de țintele specifice ale SEF, începând de la un cateter unic atrial pentru inducerea tahicardiilor supraventriculare, la 4 sau 5 catetere pentru o urmărire electrofiziologică complexă a inimii.

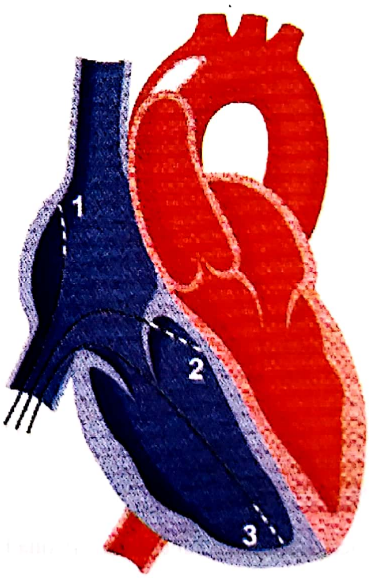


Fig. 85.1. Op TIM. Cateterele studiului electrofiziologic (**1** – atriul drept; **2** – poziția „His"; **3** – ventriculul drept) **[57]**

3. SITUS-URILE STANDARD DE STIMULARE ŞI ÎNREGISTRARE

Acestea includ: atriul drept în porţiunea înaltă, fasciculul His, sinusul coronar şi apexul ventriculului stâng.

Atriul drept în porţiunea înaltă

Această porţiune a atriului, de mare importanţă electrofiziologică, este situată la nivelul joncţiunii dintre vena cavă superioară şi atriul drept (AD), în proximitatea nodului sino-atrial (NSA). Uneori însă, cateterul este plasat în urechiuşa atrială pentru a îmbunătăţi stabilitatea pe parcursul lungilor proceduri de SEF sau ARF. Stimularea atrială dreaptă este utilizată pentru depistarea disfuncţiilor la nivelul NSA sau a nodului atrio-ventricular (NAV), prin inducerea tahicardiilor supraventriculare şi, uneori, prin inducerea tahicardiilor ventriculare idiopatice.

Electrograma fasciculului His

Electrograma fascicului His (EFH) este obţinută poziţionând cateterul prin valva tricuspidă, la nivelul inserţiei sale medio-superioare, în apropierea ariei fasciculului His comun. Deoarece cateterul străbate inelul valvular, înregistrarea obţinută cuprinde atât depolarizarea locală a atriului drept, cât şi depolarizarea locală a venticulului drept, împreună cu deflexiunea fasciculului His. EFH împarte conducerea AV în două componente: conducerea prin NAV şi conducerea prin reţeaua His-Purkinje. Este un situs de înregistrare crucial pentru diagnosticul tulburărilor de conducere AV şi pentru determinarea originii supraventriculare a aritmiilor [2].

Sinusul coronar (SC)

Cateterul plasat în SC înregistrează simultan semnalele electrice ale atriului şi ale ventriculului stâng, această poziţionare fiind obligatorie pentru investigarea tahicardiei supraventriculare (TPSV), în special dacă este suspicionată o cale accesorie.

Ventricul drept apexian

Această cale de abord a înregistrării intracavitare are beneficiul de a oferi stabilitate procedurilor de pacing şi înregistrare ventriculară. Este folosit în timpul evaluării tahicardiilor paroxistice supraventriculare (TPSV) pentru studiul conducerii retrograde, precum şi în investigarea tahicardiilor ventriculare (TV).

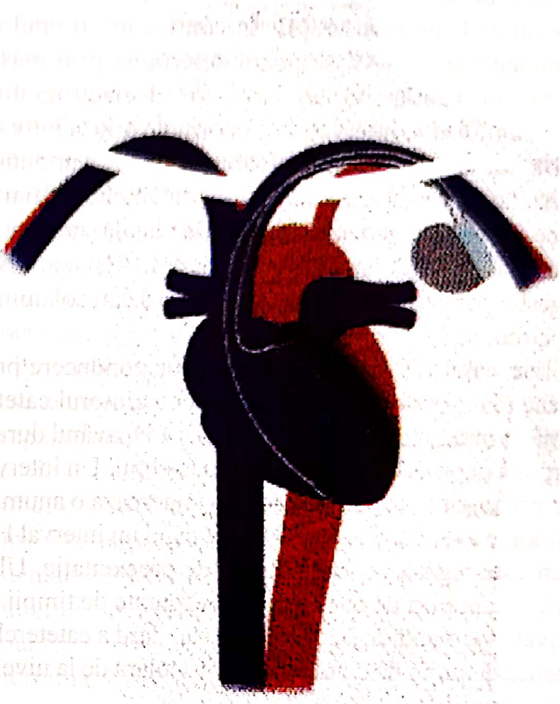


Fig. 85.2. Op TIM. Sistemul de pacing cu stimulatorul plasat sub clavicula stângă şi electrolizii în atriul drept şi ventriculul drept **[57]**

4. PROCEDURI DIAGNOSTICE

Diagnosticarea pe baza studiului electrofiziologic include trei mari categorii de date:

1. studierea ritmului de bază;
2. pacing pentru evaluarea caracteristicilor funcţionale;
3. stimulare programată cu declanşarea unor serii de extrasistole pentru iniţierea tahicardiilor.

Studierea ritmului de bază

Ritmul cardiac de repaus este examinat în vederea determinării timpilor de conducere şi a secvenţelor de activare. În ritm sinusal, cateterul plasat la nivelul atriului drept în porţiunea înaltă este primul care înregistrează activitate electrică, datorită proximității cu NSA, apoi cateterul plasat la nivelul fasciculului His, a cărui înregistrare urmează după 20–25 ms; ultima porțiune a înregistrării vine cu aproximativ 60 ms mai târziu, de la nivelul SC, înregistrând semnalele electrice din porțiunea laterală a AS **[3]**. În continuare, timpul de conducere prin NAV se poate determina prin măsurarea intervalului AH al înregistrării electrogramei fasciculului His. Intervalul AH normal variază între 40 și 100 ms la copii. Se poate evalua un interval prelungit la pacienții tratați cu anumite medicamente antiaritmice, la cei care prezintă hipertonie vagală, precum și la cei cu boală de nod AV. Un interval AH scurt este sugestiv pentru o concentrație crescută a catecolaminelor circulante.

Intervalul HV reprezintă timpul de conducere prin rețeaua His-Purkinje și este obținut cu ajutorul cateterului de înregistrare al electrogramei FH, având durata normală cuprinsă între 35 și 55 ms la copii. Un interval HV prelungit în condiții de repaus sugerează o anumită patologie a rețelei His-Purkinje, pe când un interval HV scurt este regăsit în sindroamele de preexcitație. Ultimele măsurători de bază sunt reprezentate de timpii de activare venticulară. Poziționarea standard a cateterelor evaluează timpii de conducere ventriculară de la nivelul a trei locații:

- apexul VD;
- ventricul drept transtricuspidian;
- baza VS.

5. TEHNICI DE MAPPING INTRACARDIAC

În general, mapping-ul cardiac include mai multe modalități de realizare: de suprafață, endocardic și epicardic. Comună tuturor formelor acestei proceduri este înregistrarea secvenței de activare electrică prin înregistrarea electrogramelor extracelulare. Unul dintre obiectivele de bază ale mapping-ului cardiac este acela de a analiza activarea fronturilor de undă care provin din structurile aritmogene. Localizarea precisă a acestor structuri este esențială la rândul ei în înțelegerea mecanismului fiziopatologic al aritmiilor, în evaluarea efectelor medicamentelor și în direcționarea precisă a tehnicilor chirurgicale sau a ablației prin radiofrecvență.

Metodele de cartografiere includ mapping-ul cu electrod unic, cu catetere multiple, precum și metodele mai noi, non-contact, tridimensionale, electroanatomice cu electrozi multipli. Ecocardiografia intracardiacă se poate adăuga celorlalte tehnici pentru o mai bună corelare între informația anatomică și cea electrică, cât și pentru a confirma poziția cateterului sau posibile leziuni.

→ *Mapping-ul cu cateter unic sau multiplu*

Pentru acesta sunt utilizate catetere introduse percutan în cavitățile cardiace. În timpul mapping-ului, intervenționistul poziționează vârful cateterului la nivelul diferitelor locații, iar navigarea acestuia este posibilă utilizând fluoroscopia multiplană. Restul informației privind poziționarea cateterului este obținută prin interpretarea electrogramei, comparând amplitudinea relativă a electrogramelor atriale și ventriculare, și prin detectarea potențialelor căi accesorii. În aceste aritmii, mapping-ul este facilitat de restricția componentelor critice ale circuitului predominant la nivelul inelului AV sau la nivelul regiunii ostiumului sinusului coronar **[3]**. Aceasta este o tehnică bine stabilită, sigură din punctul de vedere al identificării în amănuntele cele mai fine a substraturilor aritmogene.

Deoarece determinarea unei singure localizări se realizează de-a lungul mai multor cicluri cardiace, influența variabilității fiecărei contracții asupra ansamblului activării cardiace nu poate fi precizată. Procedurile prelungite expun la o cantitate destul de mare de radiații, posibil primejdioase atât pentru pacient, cât și pentru medicul intervenționist. O altă limitare semnificativă este imposibilitatea de a lega în mod facil, cu acuratețe, electrograma intracardiacă de un situs aritmogen precis și evident, datorită influențelor exercitate de tehnicile de fluoroscopie. Astfel, posibilitatea de a plasa vârful cateterului într-un punct explorat anterior este mică. Aceasta poate împieta ablația care se bazează pe o explorare electrofiziologică foarte precisă a situsurilor țintă ca puncte de reper pentru intervenție. În cele din urmă, acest tip de mapping are dezavantajul de a nu oferi imaginea de ansamblu a activării multicamerale care facilitează o mai buna înțelegere a elementelor cheie care inițiază și mențin tahicardia și direcționează spre rezolvarea sa terapeutică **[4]**.

Inserția mai multor catetere este utilă deoarece produce o creștere a rezoluției și poate furniza vectori de activare. Acestea sunt însă mai utile în caracterizarea și diagnosticul aritmiilor intraatriale și al tahicardiilor ectopice susținute.

→ *Explorarea cu cateter cu electrozi multipli (Basket)*

Cateterul de explorare este constituit dintr-un cateter cu lumen deschis, cu un capăt distal în forma de coşuleţ. Versiunile disponibile în mod curent sunt construite din 8 braţe metalice echidistante, furnizând 64 sau 32 de electrozi bipolari, capabili de a obţine înregistrări simultane din aceeaşi cavitate cardiacă. Trei dintre braţele metalice conţin markeri radioopaci pentru orientarea spaţială. Cateterele sunt construite dintr-un material extrem de elastic, care permite desfăşurarea pasivă a acestuia şi menţinerea contactului continuu cu endocardul. Aceste catetere sunt disponibile în diferite dimensiuni. De obicei, mărimea cateterului folosit este proporţională cu dimensiunile camerei de explorat, aceasta necesitând o evaluare ecocardiografică anterioară. Cateterele sunt introduse percutanat în cavitatea cardiacă adecvată, unde sunt expandate.

Sistemul de explorare constă într-un modul de achiziţie conectat la un computer, care este capabil să proceseze simultan:

- 32 de electrograme bipolare provenite de la cateter;
- 16 electrograme uni/bipolare;
- 12 derivaţii ECG;
- semnalul de presiune **[5]**.

Hărţile de activare codificate cu ajutorul culorilor sunt rezultatul tuturor acestor informaţii enumerate mai sus, restructurate. Electrogramele şi hărţile de activare sunt afişate pe monitor, informaţia semnalată putând fi stocată pe CD-uri pentru o analiză ulterioară.

Avantajul principal al acestui sistem de explorare este acela că permite înregistrarea simultană a activităţii electrice a mai multor situsuri şi, prin aceasta, construirea rapidă a unei hărţi de activare. Aceasta conferă un beneficiu semnificativ pacientului al cărui timp de tahicardie este mult redus, comparativ cu utilizarea cateterului unic sau cu inserţia mai multor electrozi **[6]**.

Metoda poate fi limitată de mişcările relative de poziţie provocate de contracţiile ritmice, precum şi de distanţele fixe dintre electrozii de pe fiecare braţ al cateterului, având în vedere că distanţele dintre locurile de înregistrare de pe endocard descresc în timpul sistolei.

→ *Mapping-ul electroanatomic*

Sistemul CARTO (Biosense) foloseşte un câmp magnetic de nivel scăzut pentru înregistrarea continuă a poziţionării cateterului şi pentru a crea un catalog tridimensional al activităţii electrice, afişat sub forma unei hărţi sofisticate. Cateterul de explorare conţine un electrod ascuţit şi electrozi proximali care permit înregistrarea de semnale unipolare sau bipolare. Proximal de vârful electrodului se găseste un senzor de locaţie încastrat total în cateter. Semnalele primite la nivelul senzorului sunt transmise de-a lungul cateterului, la unitatea principală de procesare.

Cateterul este înzestrat cu posibilităţi de emitere a curentului de radiofrecvenţă, incluzând un vârf de 4 mm şi o termocuplă, şi poate fi utilizat cu orice generator de radiofrecvenţă. Sistemul de explorare şi navigare este compus dintr-un senzor miniatural de câmp magnetic pasiv, un emiţător extern de câmp magnetic de foarte joasă intensitate, precum şi dintr-o unitate centrală de procesare.

Emiţătorul extern de câmp magnetic este situat sub masa de operaţie, sub toracele pacientului, generând un câmp magnetic de intensitate foarte joasă, care codifică aria de explorare cu caracteristici de spaţiu şi timp. Emiţătorul include trei bobine, fiecare generând un câmp magnetic a cărui intensitate variază odată cu distanţa faţă de bobină. Senzorul măsoară intensitatea câmpului magnetic, făcând posibilă determinarea distanţei faţă de fiecare din sursele sale. Aceste distanţe determină razele unei sfere virtuale în jurul fiecărei bobine. Intersecţia acestor trei sfere determină locaţia exactă a senzorului şi, prin aceasta, implicit şi a vârfului cateterului în spaţiu.

Acest sistem de explorare implică introducerea pe cale percutană a unui cateter şi poziţionarea acestuia în cavitatea cardiacă adecvată. Procedura constă în dragarea cateterului de explorare pe endocard, cu înregistrarea simultană, permanentă a poziţiei capătului distal şi a electrogramelor, în timp ce cateterul ramâne în contact stabil cu endocardul **[7]**. Timpii locali de activare sunt calculaţi atât cu ajutorul ECG de suprafaţă, cât şi al electrogramelor şi înregistrărilor de explorare. Această metodă oferă câteva avantaje considerabile în raport cu metodele tradiţionale de mapping. Rezoluţia spaţială înaltă <1 mm face posibilă construirea de hărţi de activare extrem de detaliate. Aceasta, împreună cu abilitatea de a integra în mod precis anatomia tridimensională a cavităţii cardiace în imaginea de fond a activităţii electrice, creşte profunzimea înţelegerii în ceea ce priveşte relaţia dintre anatomia inimii şi patogeneza aritmiilor.

Localizarea țesutului cardiac responsabil de aritmogeneză a progresat de la înregistrarea ECG de suprafață la explorările electrofiziologice tridimensionale de înaltă rezoluție, furnizând din ce în ce mai multe date anatomice, fiziologice și hemodinamice care, fără îndoială, vor duce la o aprofundare progresivă a aritmogenezei, precum și a posibilităților adiționale de tratament.

6. METODE DE TRATAMENT

6.1. Defibrilatorul cardioverter implantabil

Componenetele sistemului de implantare constau în:
- generator DCI;
- electrozi de detectare și stimulare;
- unul sau mai mulți electrozi de înaltă energie.

Dimensiunile generatorului DCI au scăzut de-a lungul timpului, raportat la modelele inițiale care aveau volume între 160–190 cm^3 și greutate de peste 200 g, fiind necesară implantarea la nivelul peretelui abdominal subcutanat sau sub mușchii drepți abdominali. S-a renunțat la aceste componente în favoarea altora, de dimensiuni mai mici și cu o capacitate mai mare de ajustare. Pe când DCI originale aveau doar funcția de a descărca șocuri electrice la detectarea TV sau a fibilației ventriculare (FV), astăzi acestea au, de asemenea, rolul de a trata bradicardia cu ajutorul stimulatoarelor adaptative uni- sau bicamerale, și al terapiei de resincronizare. Ultimele generații de generatoare au în plus opțiunea de interogare transtelefonică a criteriilor de detectare, a parametrilor terapeutici și a informației diagnostice. Alte îmbunătățiri constau în metode terapeutice adiționale specifice pentru TV, ameliorarea performanței algoritmilor de discriminare ai tahicardiei, stimularea programată non-invazivă, înregistrarea traseelor electrice cu frecvențe înalte sau a electrogramelor, șocul electric cu unde bifazice.

Reducerea în dimensiuni a generatoarelor până la volumul de 35 cm^3 permite implantarea subcutanată prepectorală a acestuia, la nivelul fasciei subcutane. Odată cu renunțarea la plasarea derivaților prin toracotomie și concomitent cu reducerea dimensiunilor sistemului, s-a redus drastic și complexitatea procedurii de implantare, permițând intervenția și la pacienții cu boli cardio-vasculare în stadii avansate. Generatoarele sunt fabricate de obicei din titan, material preferat datorită rezistenței, non-reactivității la contactul cu fluidele corporeale și greutății reduse. Pe lângă rolul protector pe care îl are pentru circuitele electrice din interior, titanul mai prezintă și capacitatea de a acționa ca un electrod la multe dintre modelele DCI. Interiorul DCI este format din :
- baterie;
- convertor DC-DC;
- capacitor;
- hibrid cu microprocesor;
- electrozi: un electrod de tip detectare-stimulare, doi electrozi pentru eliberarea șocului electric.

Recunoșterea tahiaritmiilor de către DCI constă într-o interacțiune complexă între mai multe variabile, terapia în sine fiind declanșată atunci când interpretarea semnalelor este prezentată generatorului. Toate defibrilatoarele implantabile utilizează în primul rând frecvența ventriculară ca dată de bază a recunoașterii tahicardiei; uneori însă, sensibilitatea procedurii este compromisă de poziția apicală ventriculară dreaptă, poziție aleasă tocmai datorită eficienței maxime a defibrilării.

Odată ce un eveniment electrografic este marcat și detectat, mecanismul algoritmului de interpretare intră în funcție, analizând intervalele dintre evenimente. Algoritmul procedează la realizarea unei ierarhii a ritmurilor detectate care necesită terapii individualizate: bradicardie, TV care necesită pacing antitahicardic, TV cu necesitatea șocului electric cu energii joase sau înalte. Este destul de dificilă excluderea tahicardiei sinusale sau a fibrilației atriale cu alură ventriculară rapidă. Alte criterii care ajută la diferențierea acestor aritmii sunt: durata tahicardiei, bruschețea creșterii frecvenței, variabilitatea intervalelor și durata ciclurilor cardiace.

Caracteristicile primare ale aritmiilor ventriculare care sunt luate în calcul pentru aplicarea tratamentului sunt durata aritmiei și frecvența ventriculară; astfel că tahicardiile cu frecvență mai mică și cu durată scurtă nu necesită tratament.

6.1.1. Terapia de stimulare (pacing)

Toate DCI prezintă posibilități de stimulare uni-, bi- sau tricamerală, ca suport pentru episoadele de bradicardie, însă, chiar dacă la majoritatea pacienților se implantează pacemaker bicameral dependent de frecvență, doar o minoritate dintre aceștia au indicație de pacing.

În studiul multicentric DAVID a fost folosit defibrilatorul implantabil bicameral de tip VVI care a examinat efectul pacing-ului în modul DDDR, comparativ cu stimularea ventriculară „de rezervă” la pacienții cu DCI, dar fără indicații de pacing. La pacienții cu pacemaker în modul DDDR, a crescut rata de spitalizare pentru insuficiență cardiacă și deces. Astfel, la pacienții fără indicații clare de pacing antibradicardic, ar trebui utilizat „pacingul de rezervă”. Pacienții cu asincronism ventricular și insuficiență cardiacă NYHA III-IV pot beneficia de stimulare biventriculară, însă la cei cu insuficiență cardiacă de grad mai mic sau la cei la care este necesar pacingul antibradicardic, alegerea ideală nu este pe deplin elucidată **[8]**.

Terapia antitahicardică este disponibilă la toate tipurile de DCI. Aceasta constă în eliberarea unui scurt tir de stimulare ventriculară cu o frecvență programabilă, mai rapidă decât frecvența detectată a TV. Eficiența acestui tip de tratament a fost demonstrată a fi de aproximativ 90%.

6.1.2. Terapia prin șoc electric

Șocurile electrice eliberate de DCI provin din descărcarea capacitorului în cord prin electrozii de energie înaltă. Descărcarea capacitorului depinde de două variabile: capacitanța totală a dispozitivului și impedanța sistemului de electrozi. Dacă una dintre aceste două variabile crește, descărcarea de curent electric se produce mai lent.

Eficiența defibrilării este evaluată prin stabilirea celui mai scăzut nivel de energie necesar pentru ca tratamentul să fie efectuat cu succes **[9]**. Uneori, acest parametru este stabilit printr-o metodă de descreștere în intensitate a șocurilor până la cea mai joasă energie de descărcare care are ca efect sistarea tahiaritmiei. Șocurile mai pot fi eliberate de manieră crescătoare a energiilor, începând cu energii foarte mici.

Mai există o metodă de determinare a celei mai reduse energii active prin descărcarea șocului electric în perioada vulnerabilă a ciclului cardiac, aproape de vârful undei T de pe ECG de suprafață. Teoretic, șocurile cu energii mici eliberate în această fază a repolarizării vor produce fibrilație ventriculară (FV) provocată de dispersia timpilor de repolarizare. Dacă va fi eliberat un șoc electric de testare care nu va produce TV în această perioadă, se va considera că energia folosită este mai mare decât pragul care poate produce defibrilarea; astfel, vor fi testate energii progresiv scăzânde, până la producerea FV. Cea mai mică energie, dinaintea producerii FV, va fi stabilită ca limită maximă a vulnerabilității și stabilită ca energie de descărcare în vederea tratamentului viitoarelor evenimente tahiaritmice **[10]**.

Indicațiile pentru implantul de DCI la tineri evoluează în fiecare an, odată cu îmbunătățirea duratei de viață a bateriilor și a performanțelor de detectare. Indicațiile s-au extins și sunt valabile la pacienții cu risc înalt de moarte subită și la cei care au mai prezentat un episod de TV sau FV **[11]**.

Cele mai frecvente și uzitate indicații pentru prevenția primară sunt:

1. cardiomiopatia hipertrofică cu risc înalt (minimum doi factori de risc dintre următorii: istoric familial nefavorabil, sincope, hipertrofie miocardică severă, TV nesusținută evaluată prin înregistrarea Holter și, posibil, un răspuns hemodinamic slab, cu tensiune arterială scăzută după exercițiul fizic, în adolescență);
2. sindromul Brugada;
3. tahicardia sensibilă la catecolamine;
4. sindrom de QT lung fără răspuns la medicația beta-blocantă sau necomplianță la tratament.

Tehnica inserției este similară implanturilor de pacemaker, sub anestezie generală, tratament antibiotic și posibilitate de defibrilare externă. Este ideală practicarea unui buzunar cutanat subpectoral pentru generator. Derivațiile defibrilatorului vor fi plasate cât mai lateral și apical în VD, cu scopul de a menține capătul distal complet în cavitatea VD.

6.2. Stimulatorul implantabil (pacemaker-ul artificial implantabil)

În anul 1949 a fost pentru prima dată folosit generatorul extern de puls, iar în 1958 s-a implantat, prin toracotomie, primul pacemaker cardiac. În anul 1958 a fost folosită cu succes, de către Furman și Robinson, prima derivație endocardică, iar din 1980 și până în prezent, dispozitivele au fost perfecționate și reduse semnificativ în dimensiuni.

Indicațiile stimulatoarelor au fost extinse și reconsiderate de-a lungul anilor. *Actualmente, se consideră indicații majore boala de nod sinusal și tulburările de conducere atrio-ventriculară.* S-a constatat o creștere a necesităților de implantare cauzată de îmbătrânirea generală a populației în lume. De exemplu, în Statele Unite a crescut numărul de stimulatoare implantate de aproximativ 3 ori anual în ultima decadă **[12]**.

6.2.1. Pacing-ul fiziologic

Pacing-ul fiziologic a fost pentru prima dată propus și introdus în 1980, cu scopul de a îmbunătăți calitatea vieții și a caracteristicilor clinice, nu numai de a juca rolul unei tehnologii care elimină riscul vital de cauză aritmică. Cercetările s-au axat pe perfecționarea sincronismului atrio-ventricular și a modulării frecvenței (DDDR).

Sincronismul atrio-ventricular oferă o calitate hemodinamică superioară față de pacingul asincron. Acest aspect este mai bine înțeles cu ajutorul mecanismului Frank-Starling: sistola atrială de durată normală duce la creșterea tensiunii intraparietale a ventriculului stâng și, în final, la creșterea volumului de ejecție al acestuia. Consecutiv, se constată augmentarea presiunii și a volumului telediastolic al ventriculului stâng, a debitului cardiac (cu 10–50%) și a tensiunii arteriale sistolice medii. Pe de altă parte, sincronismul ventricular duce la scăderea presiunii în atriul drept și în artera pulmonară. Pacingul sincron, susținut de mai multe studii observaționale la scară largă, reduce riscul de insuficiență cardiacă, precum și mortalitatea. Comparativ cu pacienții care beneficiază de stimulare ventriculară, pacingul bicameral este însoțit de o mortalitate mai mică la un an (14%, comparativ cu 18%), precum și la 2 ani (22% comparativ cu 29%).

Dificultatea majoră pe care au evidențiat-o aceste studii a fost corelarea beneficiilor hemodinamice aduse de pacingul sincron cu creșterea supraviețuirii, deoarece pacienții înrolați erau de vârste înaintate și cu diferite comorbidități (de exemplu, în studiile MOST și UKPACE, 40–50% dintre decese nu au fost de cauză cardio-vasculară).

Dacă sincronismul atrio-ventricular este una dintre componentele beneficiului pe termen lung al pacing-ului fiziologic, sincronismul biventricular este apreciat ca fiind la fel de important.

Stimularea apicală a ventriculului drept (VD) prezintă atât avantaje, cât și dezavantaje:

– poziționarea sondei este ușor accesibilă folosind sondele uzuale;

– poziție mecanică stabilă pe termen lung;

– activarea ventriculului stâng (VS) se produce lent și asincron;

– mimează blocul major spontan de ramură stângă;

– viteza de conducere este de 2–4 m/s prin sistemul His-Purkinje și 0,2–1 m/s prin miocardul ventricular.

Modificările structurale și celulare care apar în stimularea apicală de VS sunt:

– dilatare ventriculară și hipertrofie ventriculară stângă asimetrică (mai ales în regiunile cu activare tardivă);

– fenomenul de *down-regulation* a proteinelor implicate în homeostazia calciului și în conducerea impulsului electric;

– calcificări distrofice;

– dezorganizare mitocondrială;

– disfuncție miofibrilară.

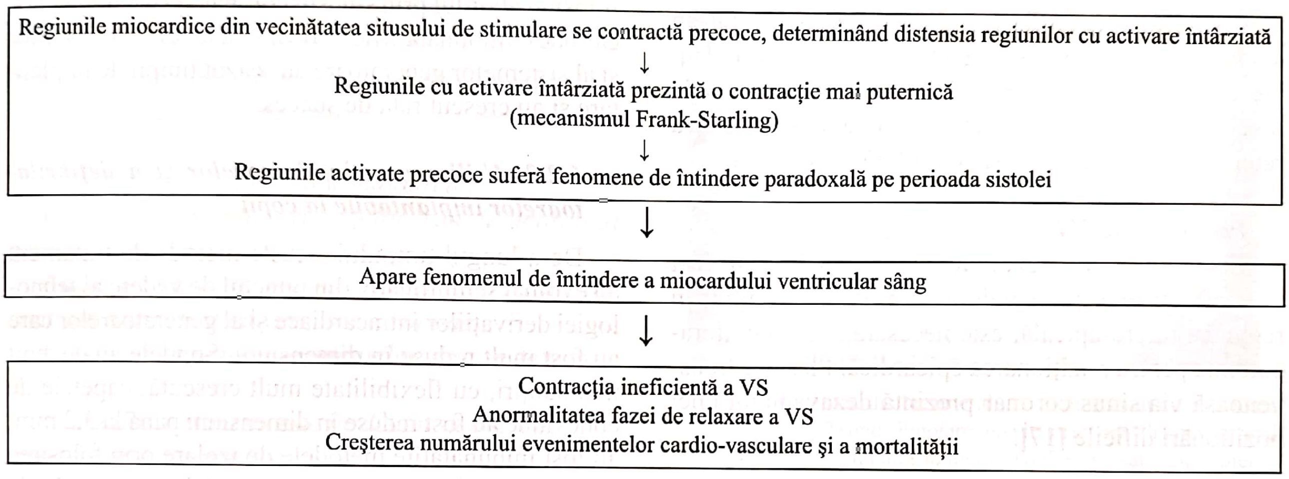
Până la 65% dintre pacienții cu artere coronare angiografic normale și stimulator apical ventricular drept pot prezenta defecte de perfuzie, mai ales în segmentele inferioare și apicale, unde acesta este localizat; modificările sunt reversibile după oprirea pacingului **[14]**.

Pacing-ul de VD și fibrilația atrială (FA)

Studiile Danish, CTOPP și MOST au relevat incidența crescută a fibrilației atriale (FA) în timpul pacingului în modul VVI, comparativ cu DDD/AAI. În studiul MOST, se constată o creștere de aproximativ 0,7–1% a riscului relativ de FA, pentru fiecare procent cumulativ al stimulării ventriculare, ajungând până la 80–85% **[15]**. Incidența FA pare să fie mai scăzută în stimularea cu modul DDD/ AAI, deoarece pacingul atrial însuși previne FA, și este mai ridicată la pacienții cu VVI, deoarece pacingul apical de VD poate determina fenomene de întindere a atriului stâng, consecutive efectelor nefavorabile asupra hemodinamicii VS.

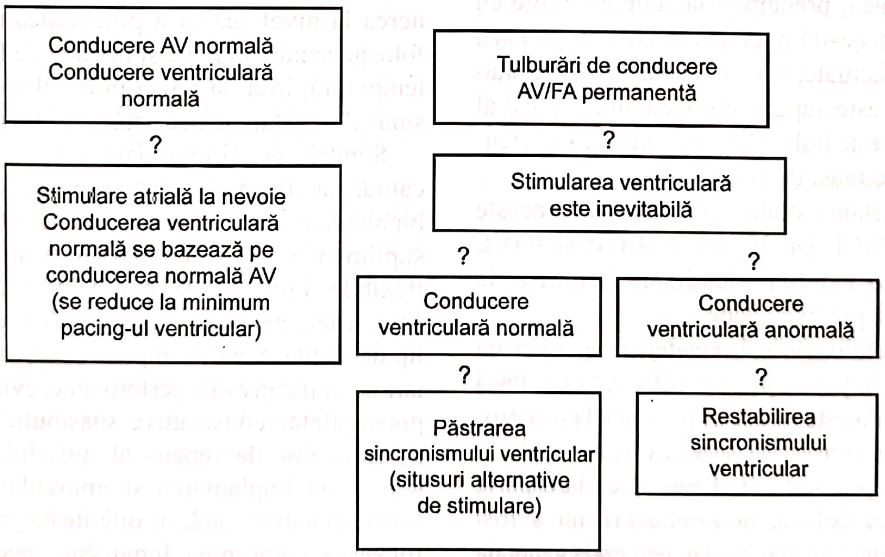
Tabelul 85.1. Studii randomizate cu privire la stimularea cardiacă

Studiu clinic	Indicaţia de pacing	Pacienţi (vârstă)	Modul	Urmărire
PASE – 1998	BNS + BAV	407 (aprox.76 ani)	DDDR vs. VVIR	2,5 ani
CTOPP – 2000,2004	BNS + BAV	2568 (aprox.73 ani)	DDDR sau AAIR vs VVIR	3 ani 6,4 ani
MOST – 2002	BNS	2010 (aprox.74 ani)	DDDR vs VVIR	2,7 ani
UKPACE – 2005	BAV	2021 (aprox.80 ani)	DDDR vs VVIR	4,6 ani



Regiunile miocardice din vecinătatea situsului de stimulare se contractă precoce, determinând distensia regiunilor cu activare întârziată
↓
Regiunile cu activare întârziată prezintă o contracţie mai puternică
(mecanismul Frank-Starling)
↓
Regiunile activate precoce suferă fenomene de întindere paradoxală pe perioada sistolei
↓
Apare fenomenul de întindere a miocardului ventricular stâng
↓
Contracţia ineficientă a VS
Anormalitatea fazei de relaxare a VS
Creşterea numărului evenimentelor cardio-vasculare şi a mortalităţii

Fig. 85.1. Pacing-ul apical de VD şi funcţia de pompă a ventriculului stâng (VS)



Conducere AV normală
Conducere ventriculară normală
?
Stimulare atrială la nevoie
Conducerea ventriculară normală se bazează pe conducerea normală AV
(se reduce la minimum pacing-ul ventricular)

Tulburări de conducere AV/FA permanentă
?
Stimularea ventriculară este inevitabilă
?
Conducere ventriculară normală
?
Păstrarea sincronismului ventricular (situsuri alternative de stimulare)
?
Conducere ventriculară anormală
?
Restabilirea sincronismului ventricular

(Adaptat după Sweenv MO et al. JACC 2006; 47: 282-8)

Fig. 85.2. Algoritmul stimulării permanente

Stimularea septală ventriculară dreaptă/ stimularea tractului de golire a ventriculului drept

Acest tip de stimulare prezintă avantaje hemodinamice comparativ cu pacingul apical de VD datorate scăderii gradului de asincronism ventricular și menținerii în timp a unei fracții de ejecție rezonabile a VS.

Pacing-ul direct de fascicul His sau parahisian

Se practică în vecinătatea septului atrio-ventricular și a inelului valvei tricuspide. Această modalitate de stimulare păstrează secvența normală, nativă, de activare. Performanța cardiacă studiată de Occhetta, într-un studiu care a inclus 16 pacienți, este favorabilă **[16]**. De asemenea, se mai practică stimularea atrială la nivelul fasciculului Bachmann, observându-se creșterea ratei de supraviețuire la pacienții fără FA cronică.

Pacing-ul de VS

Cele mai bune rezultate ale stimulării au fost asociate cu plasarea sondelor la nivelul septului, în regiunea infero-apicală; este necesară, însă, minitoracotomia pentru poziționarea epicardică. Plasarea transvenoasă via sinus coronar prezintă dezavantajul unei poziționări dificile **[17]**.

Pacing-ul biventricular

Extrapolând informațiile obținute la pacienții cu insuficiență cardiacă, precum și la subpopulațiile cu bradicardie care necesită pacing ventricular, pe baza studiilor clinice efectuate, s-a concluzionat că stimularea biventriculară este superioară pacingului apical al VD în ceea ce privește îmbunătățirea funcției ventriculului stâng și capacitatea de efort.

Cele mai importante studii care au cercetat aceste date sunt HOBIPACE (n=30, FE ≤ 40%) și PAVE (n=184, FE ~ 46%). Pentru pacienții fără disfuncție de VS, nu au fost încă publicate date.

Se estimează că tulburările de conducere apar într-un procentaj de 50% la pacienții cu insuficiență cardiacă congestivă (ICC). Aceste tulburări pot duce la asincronism ventricular cu consecințe de agravare a deteriorării hemodinamice preexistente. Chiar dacă la o parte dintre pacienții cu defecte de conducere nu a fost demonstrat asincronismul ventricular, percepția generală este că acesta tinde să fie evident proporțional cu severitatea problemelor de conducere **[18, 19]**.

Alte studii clinice efectuate au adus noi date privind terapia de resincronizare cardiacă (TRC).

În concluzie, terapia de resincronizare cardiacă îmbunătățește statusul funcțional la unii pacienți (în principal, la cei cu defecte de conducere intraventriculară de tipul blocului de ramură stângă) cu insuficiență cardiacă. Tehnicile de resincronizare sunt într-o continuă evoluție, astfel că impedimentele mai vechi, de exemplu identificarea unei căi de acces ventricular care să confere siguranță și eficiență, au fost corectate (stimularea ventriculară stângă este astăzi realizată de rutină folosind abordul prin sinusul coronar și sistemul venos cardiac). Îmbunătățirile realizate la nivelul derivațiilor și al sistemelor generatoare au scăzut timpii de implantare și au crescut rata de succes.

6.2.2. Utilizarea stimulatoarelor și a defibrilatoarelor implantabile la copii

De-a lungul timpului, aceste metode de tratament au evoluat semnificativ din punctul de vedere al tehnologiei derivațiilor intracardiace și al generatoarelor care au fost mult reduse în dimensiuni. Sondele au devenit mai subțiri, cu flexibilitate mult crescută; capetele de conexiune au fost reduse în dimensiuni până la 3,2 mm; au fost îmbunătățite metodele de izolare prin folosirea poliuretanului. Perfecționarea sondelor cu emisie de steroizi permite eliberarea locală a unei cantități mici de steroizi, cu limitarea reacțiilor inflamatorii și menținerea la nivel scăzut a potențialelor prag. Cele mai folosite sonde prezintă și metode de fixare, stimularea temporară, însă, la fel ca în cazul sondelor plasate în sinusul coronar, nu necesită astfel de microdispozitive.

Sondele pot fi unipolare și vârful lor are rolul de catod, iar dispozitivul de pacing rolul de anod, sau bipolare, al căror anod este reprezentat de un electrod suplimentar. Sondele unipolare sunt mai mici și mai flexibile și prezintă avantajul de a putea fi recondiționate; artefactele sunt mai ușor de identificat cu acest tip de sondă. Sondele bipolare au potențiale de detectare semnificativ mai performante, evitând înregistrarea potențialelor consecutive spasmului muscular sau a potențialelor de repaus al mușchilor secheletici și permițând implantarea submusculară. Actualmente, sunt disponibile sonde de diferite lungimi, reducându-se folosirea celor prea lungi care necesită rularea și plasarea surplusului de cablu în spatele generatorului **[20]**.

Nomenclatura adiacentă stimulatoarelor a fost introdusă în anul 1987 de către NASPE (North American Society of Pacing and Electrophysiology) şi BPEG (British Pacing and Electrophysiological Group), fiind redată în tabelul de mai jos. De exemplu, VVIR reprezintă modul de stimulare ventriculară, detectare ventriculară care este inhibată de activitatea spontană şi care, în plus, prezintă un senzor cu răspuns dependent de frecvenţă.

ACC (American College of Cardiology), AHA (American Heart Association) şi NASPE (North American Society of Pacing and Electrophysiology) au elaborat de-a lungul anilor o serie de ghiduri practice care cuprind recomandările şi indicaţiile de stimulare la diferite categorii de pacienţi.

Indicaţiile sunt următoarele:

Clasa I: existenţa evidenţelor sau a acordului general că pacingul este indicat.

Clasa II: condiţii asupra cărora există evidenţe contradictorii şi/sau divergenţe de opinie.

Clasa IIa: ponderea evidenţelor este în favoarea terapiei.

Clasa IIb: terapia nu este pe deplin stabilită pe baza evidenţelor şi a opiniilor.

Clasa III: acord general că stimulatoarele nu sunt necesare.

Alegerea sistemelor de implantare

Recomandările pentru implantarea de pacemaker în bradicardia sinusală au fost pentru prima dată introduse de către BPEG, cu referire primară la managementul pacienţior adulţi.

La copii, sunt frecvent necesare o serie de compromisuri pentru obţinerea unui sistem rezonabil care să fie satisfăcător pe termen lung şi care să necesite un minimum de intervenţii de înlocuire a bateriei sau sondelor. Cele mai complexe generatoare bicamerale au în general o viabilitate mai scurtă decât cele unicamerale de aceleaşi dimensiuni. Sondele bipolare, care sunt mai adecvate pentru detecţia şi stimularea atrială, sunt de dimensiuni mai mari şi mai rigide decât cele unipolare. În plus, sindromul de pacemaker, care apare din cauza conducerii retrograde ventriculo-atriale şi produce hipotensiune reflexă la adulţii cu pacing ventricular, este foarte rar la copii.

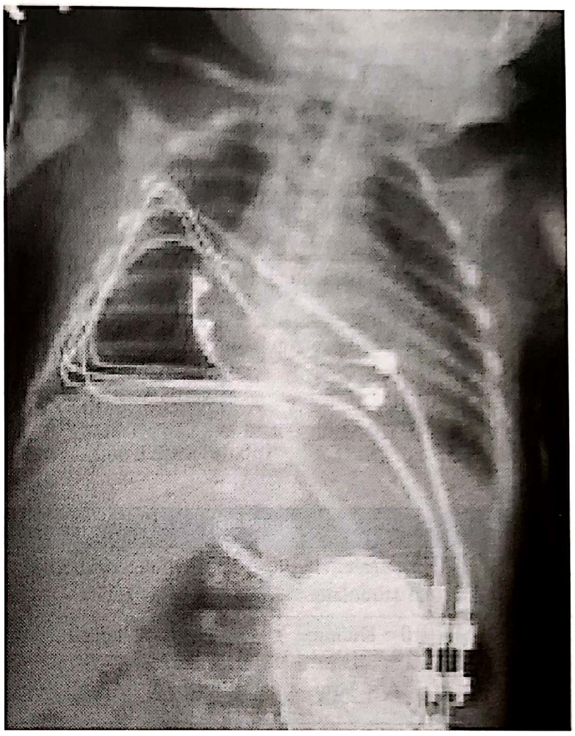


Fig. 85.3. DCI epicardic bicameral la un nou-născut cu bloc toatal AV. Sunt plasate 2 sonde bipolare: una în atriu, cealaltă în ventricul, ataşate de un stimulator în modul DDDR, plasat în abdomen.

Toate sistemele implantate sunt multiprogramabile, parametrii de stimulare putând fi ajustaţi şi după implantare. Sistemele bicamerale au proprietăţi adiţionale de modificare a perioadei refractare şi a intervalului de conducere atrio-ventricular.

Pentru copiii de vârste foarte mici sunt disponibile aparate de dimensiuni reduse, inconvenientul major în ceea ce le priveşte fiind, însă, fiabilitatea scăzută. Noile generatoare pentru adulţi sunt de obicei suficient de mici pentru a putea fi utilizate la majoritatea copiilor, cu excepţia nou-născuţilor şi a sugarilor, mai ales dacă acestea sunt implantate în muşchii drepţi abdominali sau în zona lombară.

Un procent de 17% din debitul cardiac în condiţii de efort este rezultatul creşterii frcvenţei cardiace (FC); se subînţelege astfel utilitatea capacităţii de creştere a frecvenţei de pacing la copii. Pe de altă parte, sincronismul ventricular adaugă aproximativ 20% din debitul cardiac în repaus şi este semnificativ în condiţiile unei frecvenţe reduse.

Tabelul 85.2. Studii clinice recente privind terapia de resincronizare cardiacă (TRC)

Studiu clinic	Populația inclusă	Rezultate
PATH-CHF	42 pacienți cu IC NYHA III–IV provocată de disfuncția sistolică și tulburări de conducere intraventriculară	TRC s-a asociat cu îmbunătățirea toleranței la efort pe termen lung
MUSTIC	48 pacienți cu IC NYHA III și tulburări de conducere intraventriculară	Cu TRC au fost îmbunătățite calitatea vieții și toleranța la efort
MIRACLE	453 pacienți cu IC NYHA III–IV, cu FE≤35%, QRS≥130 ms	Au fost îmbunătățite calitatea vieții, toleranța la efort, fracția de ejecție (FE), rata de respitalizare cu pacingul TRC
COMPANION	1670 pacienți cu IC NYHA III–IV, FE≤35%, QRS≥120 ms	Descreșterea ratei de mortalitate și de spitalizare; descreșterea ratei de mortalitate prin TRC și defibrilare

Tabelul 85.3. Codificarea generică a stimulatoarelor NASPE/BPEG

Poziție	I	II	III	IV	V
Categorie	Cavitatea/cavitățile stimulate	Cavitatea/cavitățile detectate	Răspunsul la detectare	Frecvență programabilă, modulare	Funcții antitahiaritmice
	0 = Niciuna	0 = Niciuna	0 = Niciunul	0 = Niciuna	0 = Niciuna
	A = Atriu	A = Atriu	T = Triggered	S = Simplă, programabilă	P = Pacing antitahiaritmic
	V = Ventricul	V = Ventricul	I = Inhibare	M = Multiprogramabilă	S = Șoc
	D = Dual (A+V)	D = Dual (A+V)	D = Dual (T+I)	C = Comunicantă R = Modulatoare de frecvență	D = Dual (P+S)

Tabelul 85.4. Recomandări pentru pacing permanent la copii, adolescenți și pacienți cu boli cardiace congenitale

Clasa I

1. Bloc atrio-ventricular (BAV) gradul II sau III
2. Boală de nod sinusal simptomatică
3. BAV postoperator > 7zile
4. BAV congenital de gradul III cu ritm de scăpare cu complexe QRS largi, extrasistolie ventriculară complexă sau disfuncție ventriculară
5. BAV gradul III la copil, cu FC < 50/55 b/min
6. TV susținută, dependentă de pauză

Clasa IIa

1. sindrom bradicardie-tahicardie cu necesitatea terapiei antiaritmice
2. BAV gradul III cu frecvență cardiacă < 50 b/min sau pauze brusc instalate
3. Sindrom de QT lung cu BAV de gradul II sau III
4. Bradicardie sinusală asimptomatică însoțită de boală cardiacă congenitală cu frecvențe cardiace scăzute în repaus
5. Boală congenitală cu funcție cardiacă redusă cauzată de bradicardia sinusală

Clasa IIb

1. Patologie neuromusculară cu orice grad de BAV
2. Bradicardie sinusală asimptomatică < 40 b/min asociată cu boală congenitală cardiacă
3. BAV gradul III asimptomatic cu frecvență cardiacă acceptabilă și complexe QRS subțiri

Se preferă în general o atitudine conservatoare în ceea ce priveşte implantul de stimulatoare la copii, în sensul folosirii sistemelor de pacing unicamerale la copiii de vârste foarte mici, şi a celor bicamerale la copiii de peste 8 ani cu disfuncţie ventriculară. Dacă este folosit un sistem epicardic de stimulare, se preferă asigurarea pacingului bicameral.

Tabelul 85.5. Principii generale de alegere a stimulatoarelor cardiace

1. Ventriculul va fi stimulat în condiţiile în care există un BAV constituit sau iminenţa unui BAV.
2. Atriul va fi stimulat/ detectat atunci când nu există contraindicaţii.
3. FC de răspuns nu este esenţială dacă pacientul este inactiv sau are un răspuns cronotrop normal.
4. Histerezisul frecvenţei poate fi util atunci când bradicardia este intermitentă.

Indicaţiile pentru implantarea epicardică a sondelor stimulatorului cardiac sunt sistematizate în **Tabelul 86.6.** Avantajele acestui tip de stimulare constau în faptul că deplasarea derivaţiilor este mai redusă, dezavantajul principal constă însă în nevoia unei proceduri maximum invazive (cel mai adesea toracotomia) şi a unui potenţial prag iniţial mai mare. Există o incidenţă destul de mare a fracturării sondelor, probleme de determinare şi creşteri tardive ale potenţialului prag cauzate de fibroza joncţiunii dintre electrod şi miocard. Aceste dificultăţi au fost reduse considerabil odată cu introducerea electrozilor epicardici cu emisie de steroizi **[22]**.

Implantarea endocardică este metoda cea mai utilizată, în primul rând, pentru că potenţialele praguri iniţiale şi tardive sunt mai scăzute. Cu modalitatea de fixare a capătului distal prin dispozitive speciale de prindere, poate fi creată o ansă a derivaţiei de la nivelul atriului, permiţând creşterea în dimensiuni a cavităţii odată cu vârsta.

În concluzie, studiile clinice randomizate din ultimii zece ani au modificat dramatic modul de percepere al pacingului cardiac vis-à-vis de insuficienţa cardiacă şi FA. S-a constat că pacing-ul fiziologic are mai multe utilităţi:

– previne bradicardia simptomatică;
– asigură suportul cronotrop în caz de necesitate;
– poate menţine sincronismul AV;
– susţine secvenţa de activare ventriculară normală atunci când este posibil **[23]**.

Tabelul 85.6. Indicaţii pentru implantul sistemelor de stimulare epicardică permanentă la copil

Greutate mică (< 8kg)
Şunt dreapta-stânga
Acces venos dificil
- postoperatoriu, după utilizarea procedurii Glenn
- obstrucţia venei cave superioare

Acces ventricular dificil
- proteză mecanică de valvă tricuspidă
- intervenţie de tip Fontan

Încercare eşuată de plasare a unui sistem transvenos

Actualmente, opinia generală că stimularea apexiană a VD trebuie evitată ca modalitate permanentă de pacing a început să ia o amploare progresivă. Situsul ideal de pacing alternativ trebuie să aibă următoarele proprietăţi: să fie uşor de identificat, uşor de accesat, să îmbunătăţească activarea sincronă a VS şi să fie de un clar beneficiu clinic.

6.3. Pacing-ul biologic

Această modalitate de stimulare constă în îmbunătăţirea funcţiei pacemaker-ului nativ, în crearea unui pacemaker ectopic sau în realizarea unei conduceri atrioventriculare permanente. Curentul If stă la baza formării impulsului electric în centrii de stimulare ai inimii.

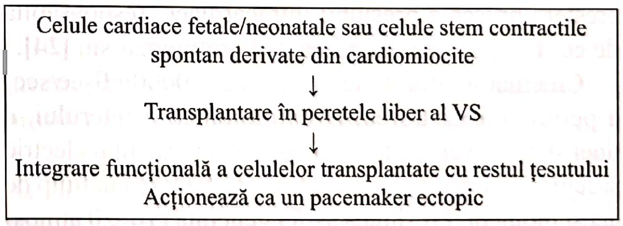

Celule cardiace fetale/neonatale sau celule stem contractile spontan derivate din cardiomiocite
↓
Transplantare în peretele liber al VS
↓
Integrare funcţională a celulelor transplantate cu restul ţesutului
Acţionează ca un pacemaker ectopic

Fig. 85.4. Transplantul celular
(*Adaptare după Cai J et al. „Transplantation", 2006; 81: 1022-6; Kehat I et al. „Nat Biotechnol", 2004; 22: 1282-9; Xue T et al. „Circulation", 2005; 111:11-20.*)

Canalele HCN (*cyclic nucleotide-gated channels*) sunt responsabile, în cea mai mare parte, de generarea curentului If datorită proprietăţilor pe care le prezintă (sunt activate de hiperpolarizare, sunt înalt permeabile pentru Na şi K, sunt modulate de AMPc). Aceste canale pot fi în prezent clonate şi transferate în cardiomiocitele existente.

6.4. Tehnica ablaţiei transcateter

6.4.1. Ablaţia prin curent electric continuu de înaltă energie (fulguraţia)

Această tehnică a precedat ablaţia prin radiofrecvenţă şi a fost raportată pentru prima dată de Scheinman. În prezent, metoda este abandonată de majoritatea electrofiziologilor datorită efectelor adverse. Metoda constă în eliberarea unui curent continuu de 200–400 J pe un cateter (6F, 7F) al cărui electrod distal este legat la polul negativ al unui defibrilator (catod), iar electrodul pozitiv este legat de o placă metalică situată în regiunea posterioară.

Electrodul „activ" este situat la extremitatea cateterului, iar placa metalică de dimensiuni mari poartă numele de electrod „indiferent". Rezistenţa totală a circuitului este de 100–200 Ω. Energia este disipată între extremitatea cateterului şi ţesutul cardiac.

Cea mai mică energie utilizată, care are totuşi efect terapeutic, a fost de 50 J.

Electrofulguraţia este, de fapt, un şoc electric intern care produce temperatură ridicată la extremitatea cateterului şi are durată scurtă (datorită fluxului sangvin cu efect de răcire). În acelaşi timp, se degajă gaze, preponderent H, şi, în cantitate mai mică, oxigen şi gaz carbonic. Microbulele de gaz produse antrenează o creştere bruscă a presiunii intracardiace, responsabilă de ceea ce poartă denumirea de barotraumatism **[24]**.

Cinematografia de înaltă viteză (10000 clişee/sec) a permis înregistrarea, la extremitatea cateterului, a unei sfere de vapori de apă în momentul şocului electric şi regresia sa progresivă odată cu distanţarea în timp de acest moment. Presiunea astfel generată (10–20 atmosfere) este responsabilă de accidentele survenite în cursul folosirii aceastei tehnici în cadrul ablaţiei din interiorul cavităţilor mici, cum este sinusul coronar. Studiile anatomice au arătat că leziunile produse prin curent electric continuu sunt de o profunzime direct proporţională cu energia eliberată, cu talia electrodului şi cu forma undei electrice. Intervin în egală măsura şi alţi factori, cum ar fi durata impulsului electric şi polaritatea (cateter legat la polul negativ al defibrilatorului versus pozitiv). Barotraumatismul legat de şocul electric este responsabil de blocul atrio-ventricular tranzitor, chiar şi atunci când şocul este eliberat la distanţă de nodul atrio-ventricular.

Ablaţia prin fulguraţie a stat la originea unor complicaţii grave, fapt care a determinat cercetarea altor forme de energie în vederea utilizării lor în ablaţie. În plus, producerea depolarizării cardiace globale şi prezenţa durerii necesită anestezie generală. În caz de eşec, nu poate fi repetată în aceeaşi şedinţă, datorită creşterii riscului complicaţiilor grave.

6.4.2. Ablaţia prin curent de radiofrecvenţă

Bazele biofizice ale curentului de radiofrecvenţă (RF)

Curentul de RF este eliberat sub formă de unde sinusoidale a căror frecvenţă este cuprinsă între 300 şi 3000 kHz. Modul continuu al acestui tip de curent este utilizat la bisturiul electric pentru secţionarea tisulară, pe când utilizarea pulsatilă a celuiaşi tip de curent determină simpla electrocoagulare datorată pauzelor de răcire prin oprirea ciclică a curenţilor cu limitarea încălzirii mediului biologic **[25]**.

Efectele anatomice ale curentului de RF

Efectele lezionale ale acestui tip de curent depind de amplitudinea, cinetica şi durata aplicării metodelor de încălzire tisulară. Dacă temperatura depăşeşte 50°C, modificările celulare survenite sunt ireversibile. În modelele experimentale in vivo, Haines a demonstrat că temperatura care trasează limita dintre reversibilitatea-ireversibilitatea leziunilor este de 49°C. La nivel celular, aceste modificări corespund unei schimbări de fază a membranei fosfolipidice, cu coagularea proteinelor, inactivarea enzimatică şi alterarea mitocondrială.

Leziunile alterează atât celulele miocardice de lucru, celulele sistemului excito-conductor, cât şi celulele endoteliale ale microcirculaţiei coronariene. La nivel tisular, efectul ARF prezintă două componente cu cronologie diferită:

– efectul imediat, bazat pe acţiunea directă a hipertermiei asupra structurii şi metabolismului celular;

– efectul tardiv, provocat de fenomene inflamatorii şi ischemice consecutive atingerii microcirculaţiei. Acest efect întârziat permite explicarea parţială a caracterului evolutiv al modificărilor electrofiziologice postablaţie **[26]**.

Aspectele anatomice ale leziunii variază proporţional cu amploarea creşterii termice, astfel:

- temperaturi sub 100°C – se observă leziuni omogene, bine delimitate, care respectă arhitectura tisulară;
- temperaturi peste 100°C – leziunile sunt complexe, cu efecte nedorite cauzate de supraîncălzire (bule, zone de extinse de coagulare); astfel, se pot practica leziuni de vaporizaţie tisulară, cu vacuolizare hemoragică intraparietală, care fragilizează peretele cardiac, precum şi leziuni de carbonizare cu pierderea de substanţă endocardică şi cu determinarea apariţiei de trombi.

Din punct de vedere histologic, leziunea este constituită dintr-o zonă centrală de necroză de coagulare, înconjurată de o zonă cu infiltrat inflamator şi hemoragic moderat. La periferie, se regăseşte o coroană tisulară miocardică de ţesut sănătos în aparenţă, dar unde există alterări la nivelul microcirculaţiei. Aceste leziuni evoluează spre fibroză cicatriceală de înlocuire, ale cărei limite sunt bine definite şi care respectă arhitectura tisulară.

Aspectul macroscopic al leziunilor este în general ovoid, cu axul mare la 1-2 mm subendocardic, înconjurate de o regiune hemoragică. În absenţa creşterii impedanţei în timpul aplicării curentului, endocardul este respectat. Posibilitatea apariţei trombilor la nivelul leziunei recente justifică totuşi administrarea anticoagulantului în timpul procedurii şi al tratmentului antiplachetar în săptămânile care urmează intervenţiei.

Prevenirea efectelor secundare nedorite constă în limitarea creşterii temperaturii care trebuie menţinută sub pragul de 90-100°C. Măsurarea parametrilor termici şi electrici este utilă pentru depistarea supraîncălzirii, fiind automată la generatoarele actuale **[27]**.

Materiale folosite

ARF trebuie realizată de echipe deprinse cu tehnica electrofiziologiei invazive, în centre echipate cu sisteme de electrofiziologie şi radioscopie, care să permită reducerea duratei procedurii, a timpului de expunere la radiaţiile X şi a complicaţiilor. Centrele trebuie să fie capabile să facă faţă tuturor complicaţiilor posibile, inclusiv perforaţiei cardiace sau leziunii coronariene.

Materialele specifice cuprind:

- generator;
- sistem de conexiune;
- doi electrozi.

Generatoarele

Acestea au evoluat progresiv, nu atât în termeni de unde, cât mai ales în ceea ce priveşte supravegherea parametrilor electrici (putere, voltaj, impedanţă), dar în egală măsură şi termici. Aceste date vizualizate în timp real pot fi stocate pe un suport informatic pentru a fi analizate ulterior. Generatoarele actuale sunt dotate cu sisteme de securitate pentru a detecta încălzirea excesivă la nivelul interfeţei electrod-miocard. Aplicarea curentului este astfel întreruptă automat atunci când impedanţa circuitului sau temperatura electrodului depăşesc pragul predeterminat.

Anumite sisteme mai performante permit, în prezent, aservirea puterii eliberate la temperatura electrodului activ, pentru a preveni creşterea temperaturii peste valoarea de 100°C şi, implicit, pentru împiedicarea creşterii brutale a impedanţei, fără intervenţia operatorului.

Cateterele

Cateterele utilizate în practica curentă se caracterizează printr-o extremitate distală cu o geometrie variabilă şi prin prezenţa unui electrod distal cu o suprafaţă de aproximativ 27 mm². Cercetările actuale vizează creşterea capacităţii lezionale a cateterului, fie prin mărirea suprafeţei electrodului distal, fie prin fabricarea acestuia din materiale având o bună conductibilitate termică, fie prin răcirea permanentă cu ajutorul unui sistem de perfuzie internă sau externă.

Concluzii

Până în prezent, utilizarea radiofrecvenţei în tratamentul aritmiilor cardiace şi-a dovedit eficacitatea şi profilul de siguranţă în raport cu alte proceduri, devenind metoda de referinţă în intervenţiile percutane. Avantajele acestui principiu constau în absenţa necesităţii anesteziei generale, efect lezional progresiv, circumscris, absenţa barotraumatismului. O perfectă cunoaştere a tehnicii şi utilizării materialului specific este absolut indispensabilă optimizării rezultatelor şi reducerii incidenţei efectelor nedorite. Posibilitatea obţinerii leziunilor mai profunde şi liniare va permite extinderea acestei indicaţii la aritmii considerate până acum prea puţin sensibile la această metodă.

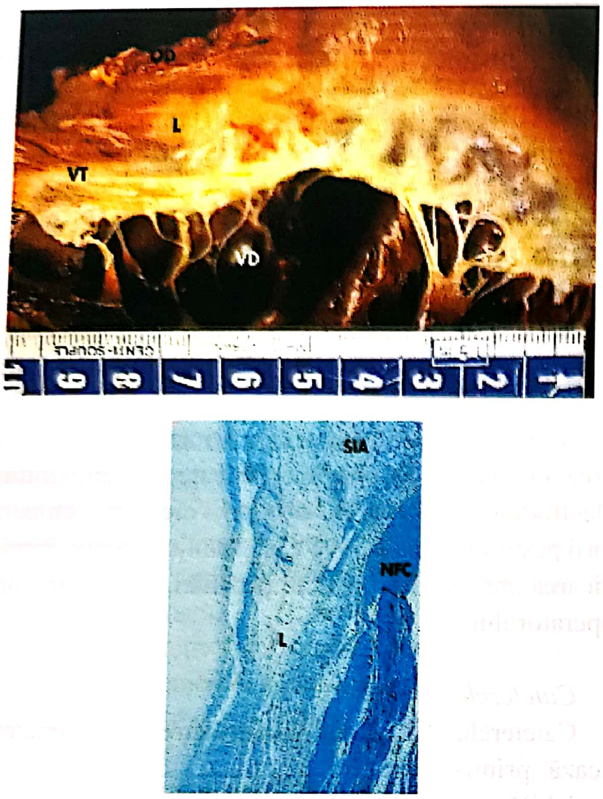


Fig. 85.5. Aspect macroscopic al unei leziuni de radiofrecvență situată în triunghiul lui Koch antero-septal la un pacient la care s-a obținut bloc total atrio-ventricular în prezența unei fibrilații atriale cronice. Acest pacient a suferit un transplant cardiac. Leziunea L este ovalară, bine delimitată, având un aspect albicios (VT = valve tricuspide; OD = atriul drept; VD = ventricul drept; B = aspectul histologic al leziunii precedente, nodul atrio-ventricular este înlocuit printr-un țesut cicatricial. (*Leziunea L este localizată, bine delimitată și respectă arhitectura tisulară; NFC = nodul fibros central; SIA = septum interatrial. Col. Massonx 25*).

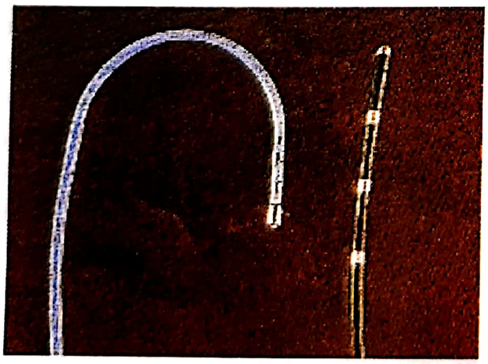


Fig. 85.6. La stânga – cateter de ablație cu un electrod distal de 4 mm și o extremitate distală orientabilă într-un singur plan ş într-un singur sens. La drepta – cateter de electrofiziologie standard cu un electrod distal lung de 2 mm.

II. ARITMII SPECIFICE ÎN BOLILE CONGENITALE

1. TAHICARDIA VENTRICULARĂ

Pacienții care prezintă cardiomiopatie dilatativă, fibroze miocardice sau intervenții chirurgicale prezintă riscul de a dezvolta TV. Pe de altă parte, este cunoscută legătura dintre TV și riscul inerent de moarte subită, în special la pacienții care au fost supuși unei intervenții chirurgicale de rezolvare a unui defect congenital. Cu toate că pe parcursul timpului s-au evidențiat ca aritmii cu risc vital blocul atrio-ventricular și fluterul atrial cu conducere rapidă (în special la pacienții cu intervenții atriale extinse), TV are un rol cel puțin la fel de important **[28]**. Alte condiții predispozante sau asociate cu TV la copil, pe lângă bolile congenitale, sunt:

– procesele miopatice;
– bolile musculare infiltrative și invazive;
– anomaliile de conducere;
– ischemia miocardică;
– dezechilibrul metabolic;
– medicamente;
– transplant cardiac;
– traumatisme.

La pacienții la care s-a efectuat repararea completă a tetralogiei Fallot sau a dublei căi de ejecție a VD, a fost observată o incidență crescută a extrasitolelor ventriculare (EV) și a TV nesusținute și susținute în etiologia morții subite. A fost raportat că starea postoperatorie în tetralogia Fallot este cea mai frecventă condiție de mortalitate la copiii între 1 și 16 ani, chiar dacă riscul de moarte subită există și este semnificativ și în alte afecțiuni – stenoză aortică, coarctație de aortă și transpoziție de vase mari.

Fiziopatologie

Intervențiile chirurgicale, supraîncărcarea de volum și presiunile crescute la pacienții cu boli congenitale duc la fibrozarea și cicatrizarea miocardică, leziuni care reprezintă substratul obișnuit al TV. Există încă opinii controversate în ceea ce privește rolul diverșilor factori de apariție și relația exactă dintre TV și moartea subită consecutivă, rolul studiului electofiziologic și al altor proceduri de cuantificare a riscului, precum și în ceea ce privește managementul TV postoperatotoriu.

Tahicardia ventriculară este prezentată, în mod clasic, ca o succesiune de cel puţin 3 bătăi premature cu origine la nivel ventricular. Frecvenţa este de obicei mai mare de 120 b/min la copii. Cum se poate observa pe ECG de suprafaţă, înregistrarea constă în complexe QRS largi, cu formă diferită faţă de cele ale ritmului de bază. În timpul SEF se observă lipsa depolarizării în zona fasciculului His. Uneori este prezentă disociaţia atrio-ventriculară, cu o frecvenţă atrială mai mică decât cea ventriculară, această condiţie nefiind însă obligatorie. Capturile şi complexele de fuziune sunt alte semne pozitive, dar nu sunt obligatorii pentru diagnostic. Tahicardia ventriculară trebuie diferenţiată de ritmul de scăpare ventricular care survine cu o frecvenţă asemănătoare sau uneori uşor mai rapidă decât ritmul sinusal **[29]**.

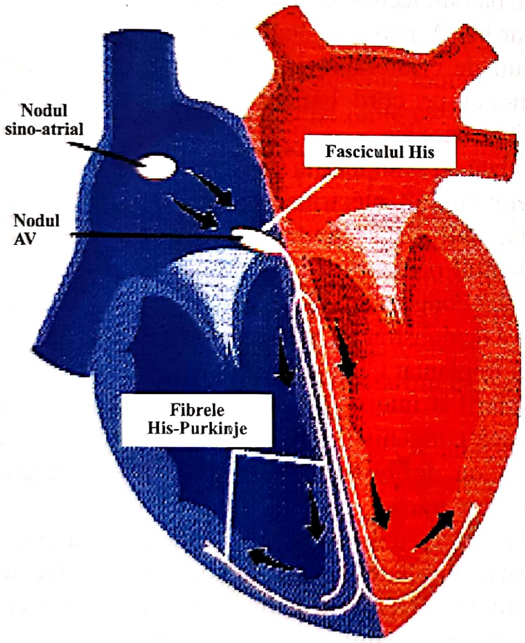


Fig. 85.3. Op TIM. Sistemul de conducere cardiac normal **[57]**

Mecanismul suspicionat a fi implicat în cea mai mare parte a cazurilor în declanşarea TV este macroreintrarea cu implicarea tractului de ejecţie al ventriculului drept, zonei ventriculotomiei anterioare drepte sau zonei de închidere a defectului septal ventricular.

Diagnostic

- *ECG de suprafaţă*

– Tahicardie cu complexe largi, deseori cu disociaţie atrio-ventriculară. În ciuda faptului că majoritatea pacienţilor cu tetralogie Fallot prezintă circuit de macroreintrare cu punct de plecare în tractul de ejecţie al VD, morfologia complexului QRS nu este întotdeauna specifică acestei locaţii. Horton a descris morfologia complexului QRS din TV ca fiind dependentă de sensul mişcării în circuit, astfel mişcarea ortodromică dă naştere unui complex QRS negativ în DI şi bifazic în V1, pe când mişcarea antidromică este caracterizată de unde R înalte în DI şi un complex QRS complet negativ în V1 („morfologie de ramură stângă").

- *Electrograma intracardiacă*

– Nu există caracteristici aparte la pacienţii cu boli congenitale. Still, Bilbo şi Carlson au folosit potenţialele mezo-diastolice pentru a trata cu succes, prin ARF, tahicardia ventriculară la pacienţii cu tetralogie Fallot în 1993. În plus, Stevenson a susţinut utilizarea mapping-ului intracardiac pentru desluşirea circuitului tahicardiei, în condiţiile în care acesta depinde de prezenţa semnalelor provenite de la potenţialele de mică amplitudine şi de asocierea cu existenţa miocardului cicatriceal sau a materialelor de sutură, fiecare din aceste structuri putând să se comporte ca suport al macroreintrării **[30]**.

- *Manevre diagnostice*

– Mapping-ul intracardiac îşi demonstrează utilitatea în identificarea zonelor cicatriceale din VD. Inconvenientul major este legat de faptul că majoritatea pacienţilor prezintă disfuncţie ventriculară şi/sau frecvenţă rapidă, aflându-se în imposibilitatea de a tolera acest tip de investigaţie. În schimb, unii autori au descris mapping-ul şi ARF intraoperatorii **[31]**.

– Sunt utilizate sisteme de cartografiere electroanatomică a circuitului aritmogen, de tip CARTO, care permit construcţia izocronică a căilor de propagare, construirea tridimensională a hărţilor de voltaj pentru o mai bună identificare a barierelor anatomice.

– Stabilirea ţintelor de ARF se face prin mijloace relativ simple, prin localizarea activării ventriculare precoce care precede complexul QRS de suprafaţă în timpul TV. Horton demonstrează că realizarea unei linii de blocaj între inelul tricuspidian şi tractul de ejecţie al

VD este asociată cu alterarea specifică a morfologiei complexului QRS şi cu schimbarea sensului circuitului de reintrare în funcţie de locul specific de stimulare [32].

Tratament

Pentru a fi iniţiat tratamentul prin ARF, trebuie stabilite normalitatea structurală a inimii şi certitudinea inabilităţii de a produce tahicardie rapidă, susţinută, polifocală. Pentru aceasta, este necesară cateterizarea VD cu angiografie, ventriculografie şi biopsie miocardică. Angiografia este utilă în identificarea displaziei aritmogene de VD, iar biopsia musculară evaluează prezenţa sau absenţa cardiomiopatiei sau a miocarditei.

Dacă pacientul este asimptomatic, prezintă un cord normal şi este imposibilă inducerea tahicardiei polimorfe la administrarea de izoproterenol, nu se consideră a fi necesar tratamentul prin ARF sau orice fel de limitare a activităţii fizice.

Dacă pacientul este simptomatic, există două ţinte majore ale tratamentului:

– prevenţia morţii subite;

– supresia episoadelor simptomatice ale TV.

Tratamentul poate implica mai multe metode, printre care: medicaţia antiaritmică, ARF, crioablaţia chirurgicală sau defibrilatorul implantabil. Este greu de stabilit care dintre pacienţi se pretează la SEF şi ARF şi care nu. Având în vedere că nu există studii prospective care să demonstreze prevenirea morţii subite la grupurile de pacienţi cu status postoperator prin niciun tip de tratament, nu se pot recomanda SEF şi tratamentul de rutină al majorităţii pacienţilor cu extrasistole ventriculare (EV). Nu este recomandat tratamentul cu antiaritmice de tipul flecainidei, chinidinei şi sotalolului la pacienţii asimptomatici. Singura medicaţie profilactică luată în considerare în momentul actual este cea beta-blocantă, şi aceasta, doar la pacienţi selectaţi.

Se pot realiza SEF pentru inducerea TV şi testarea consecutivă a unor medicamente, cu specificarea că există un grad de risc proaritmic la utilizarea unora dintre acestea, precum flecainida şi propafenona. Se poate folosi, de asemenea, testarea la efort ca metodă de inducere a TV la unii pacienţi.

Utilizarea amiodaronei este legată de o mică rată proaritmogenă, chiar la pacienţii cu disfuncţie ventriculară [33]. Problemele pe termen lung legate de efectele secundare, cum sunt fibroza pulmonară, anomaliile oculare, disfuncţia tiroidiană, creşterea transaminazelor şi apariţia bradicardiei semnificative, sunt numeroase la copii şi la adulţii tineri şi limitează administrarea acestui medicament pe termen foarte lung.

Dacă TV este uşor inductibilă şi bine tolerată hemodinamic, se poate lua în considerare ARF. Suportul experimental susţine macroreintrarea ca mecanism principal al TV bine tolerate, pacingul şi tehnicile de mapping intracaardiac fiind binevenite în acest caz. Diferiţi investigatori au raportat succes procedural la utilizarea ARF [34].

Chiar dacă TV bine suportate pot fi cartografiate în laboratorul de electrofiziologie, mulţi pacienţi prezintă disfuncţie ventriculară, TV cu frecvenţe crescute sau asocierea celor două condiţii, cu scăderea ratei de toleranţă. Downar raportează utilizarea extensivă a mapping-ului tractului de ejecţie al VD, folosindu-se de un balon-electrod endocardic şi un electrod simultan epicardic. A mai fost tentată cu succes ablaţia prin leziuni de crioterapie în timpul bypass-ului cardiopulmonar pe cord bătând sau pe parcursul opririi cardiace anoxice.

Odată cu schimbările recente la nivelul tehnologiei generatoarelor electrice, cardioverter-defibrilatorul implantabil (DCI) a devenit opţiunea preferată în tratmentul pacienţilor cu TV postoperatorie şi boală cardiacă congenitală [35]. Într-un studiu multicentric, Silka a demonstrat un procentaj de 18% pacienţi la care a fost implantat CDI, dintr-un lot de 125 de copii care au suferit o intervenţie chirurgicală pentru o boală cardiacă congenitală [36]. Se preferă utilizarea unui sistem de defibrilare transvenos, cu o energie de defibrilare mică.

Pacienţii cu boală congenitală operată prezintă deseori, consecutiv, boală de nod sinusal, bloc atrioventricular (BAV) sau flutter atrial (FLA) inductibil; aceasta este valabil şi pentru pacienţii cu tetralogie Fallot operată, care sunt la risc înalt de FLA [37]. La această populaţie, este ideală cea mai nouă generaţie de DCI, care include o derivaţie atrială şi un model de pacing de tip DDD. Utilizarea derivaţiei atriale are rolul de a sesiza eventualele episoade de FLA şi de a evita şocurile electrice inadecvate.

În ceea ce priveşte selectarea pacienţilor pentru terapia DCI, aceasta este destul de controversată. Dincolo de pacienţii care îndeplinesc anumite criterii (stop cardiac provocat de aritmia ventriculară, TV recurentă şi prost tolerată) şi care sunt candidaţi clari pentru implantarea de DCI, ceilalţi pacienţi rămân a fi urmăriţi îndeaproape pentru detectarea eventuală a unor factori de risc cu apariţie ulterioară. Unii autori recomandă, ca indicaţie relativă de implant de DCI, boala congenitală operată, cu insuficienţă pulmonară, insuficienţă cardiacă dreaptă şi frecvente EV, cu sincopă, dar cu SEF negativ. Conform studiilor realizate de Alexander şi Chandar, aceşti pacienţi au risc clar de moarte subită în ciuda SEF negativ, fiind recomandată implantarea de DCI **[38, 39]**.

Pe de altă parte, pacienţii asimptomatici nu vor fi luaţi în evidenţă pentru implantarea DCI atâta timp cât statusul lor hemodinamic şi electrofiziologic este stabil.

2. SINDROMUL DE QT LUNG

Legat de sindromul de QT lung au fost descrise sute de mutaţii la nivelul a 10 gene relativ recent identificate. În majoritatea cazurilor, survine mutaţia a trei gene, fiecare codificând un canal ionic cu importanţă pentru faza de repolarizare ventriculară. Cele trei gene în cauză sunt denumite LQT1, LQT2 şi LQT3. Cele mai raportate mutaţii se găsesc în regiunile codificatoare ale acestor gene.

Unele trăsături ale acestei aritmii, cum ar fi caracteristicile morfologice ale intervalului QT, răspunsul QT la exerciţiul fizic, la triggerii aritmogeni şi, de asemenea, răspunsul la medicaţia antiaritmică, variază în funcţie de expresia acestor gene.

Sincopa la pacienţii cu sindrom de QT lung este în general atribuită formei particulare de torsadă a vârfurilor din cadrul tahicardiei polimorfe ventriculare. Forma LQT3 a sindromului poate fi de asemenea asociată cu bradicardie, de această dată tocmai frecvenţele scăzute cauzând atacurile sincopale (acest fenomen poartă numele de penetranţă variabilă). Transmiterea genetică nu este strict mendeliană, fiind prezente mutaţii specifice, în special la femei. Riscul de moarte subită este scăzut în perioada gestaţională, dar creşte în perioada postpartum; riscul asociat cu statusul postpartum pare a fi mai crescut la femeile cu subtipul LQT2 comparativ cu femeile cu LQT1 sau LQT3.

Această patologie apare în special la tineri, sincopa şi moartea subită fiind neobişnuite la pacienţii peste 40 ani.

LQT1 este cea mai frecventă formă a bolii, cu origine în pierderea funcţiei canalelor generatoare ale curentului IK5, un curent de potasiu sensibil la catecolamine; caracteristică acestei forme este apariţia sincopei şi a morţii subite în condiţii de stres emoţional sau fizic; scufundările şi înotul sunt considerate triggeri specifici.

LQT2 are la bază pierderea funcţiei Ikr, un alt important curent de potasiu. S-a observat că sincopa şi moartea subită pot surveni în condiţii de stres sau în repaus, triggerul specific al acestui tip de evenimente fiind înregistrarea zgomotelor puternice, în condiţiile în care auzul este normal.

LQT3 este provocată de mutaţii care produc întreruperea activării rapide a canalelor de sodiu. Rezultatul este persistenţa intrării Na în celula cardiacă, prelungind platoul potenţialului de acţiune, cu alungirea consecutivă a intervalului QT. Este întâlnit în sindromul Brugada. Acest sindrom, la fel ca şi sindromul de QT lung, este însoţit de modificări specifice pe ECG de suprafaţă (de ex. supradenivelarea segmentului ST în derivaţiile precordiale drepte), având un risc crescut de moarte subită prin FV.

2.1. Diagnostic

Prezentarea uzuală a sindromului de QT lung este cu palpitaţii, presincopă, sincopă şi stop cardiac. Persoanele care aparţin aceleiaşi genealogii cu un pacient care prezintă acest sindrom vor fi investigate şi evaluate chiar în condiţiile în care sunt asimptomatice. Diagnosticul este pus pe baza ECG cu modificări specifice în repaus. Intervalul QT, reprezentarea pe ECG de suprafaţă a repolarizării ventriculare, este influenţat de frecvenţa cardiacă, limita superioară de normalitate acceptată fiind de 460 ms la femei şi de 440 ms la bărbaţi (cu corecţia adecvată pentru FC).

Sistemul Schwartz de scoring include modificările ECG, istoricul familial, dar nu ia în calcul informaţiile de ordin genetic. Testul de efort poate fi util pentru evaluarea variaţiei intervalului QT.

2.2. Stratificarea riscului

Cel mai puternic predictor de risc este durata intervalului QT. O analiză a unui lot de pacienţi, cu mutaţii de tip LQT1, LQT2 şi LQT3, a arătat că incidenţa sincopei și a morții subite la pacienții cu vârste mai mici de 40 de ani și interval QT mai mic de 446 ms a fost sub 20%, în timp ce un interval mai mare sau egal cu 498 ms a fost asociat cu un risc de 70%. Același studiu a identificat alte particularități care augmentează riscul (de exemplu, intervalul QT mai mare de 500 ms la pacienții cu LQT1 și LQT2, sexul masculin la cei cu LQT3), precum și particularități care diminuează riscul (QT sub 500 ms la subiecții cu LQT1, sexul masculin la cei cu LQT2).

2.3. Tratament

Opțiunile terapeutice majore sunt beta-blocantele și implantul de CDI. Sunt folosite de obicei medicamente beta-blocante cu timp de înjumătățire prelungit, cum este nadolol și atenolol, eficiența lor fiind evaluată prin scăderea FC la efort.

Date observaționale au sugerat că sincopa și moartea subită au o incidență mai scăzută pe parcursul beta-blocării la pacienții care aparțin subtipului LQT1 decât la pacienții cu LQT2 sau 3. Blocantele canalelor de Na, cum sunt mexiletina și flecainida, pot normaliza intervalul QT la pacienții cu subtip LQT3, dar pot crește riscul de moarte subită la pacienții cu sindrom Brugada, astfel că rolul acestora ca primă linie terapeutică este nesigur.

Utilizarea CDI este largă la pacienții cu risc înalt de moarte subită, inclusiv la cei cu QT peste 500 ms, cu simptomatologie înainte de pubertate, cu sincope a căror cauză este considerată a fi aritmia, în ciuda complianței la tratamentul beta-blocant. Deoarece evenimentele sunt de obicei mediate adrenergic, este recomandată, de obicei, evitarea practicării sporturilor și a eforturilor intense și prelungite. Rolul cel mai potrivit al CDI este controversat încă. Metoda conservatoare constă în limitarea utilizării defibrilatoarelor la pacienții cu simptomatologie persistentă în ciuda tratamentului cu beta-blocante. O strategie mai agresivă este aceea de implantarea a unui DCI la fiecare pacient care prezintă QT lung, inclusiv la pacienții care au avut în familie cel puțin un caz de boală și la care există dovezi ale riscului crescut. Cu toate acestea, costurile crescute și faptul că mulți dintre pacienții care prezintă mutații nu vor avea niciodată simptome pledează împotriva acestei strategii.

2.4. Ghiduri actuale de tratament

Tabelul 85.7. Ghiduri de tratament al sindroamelor de QT lung

Guidelines pentru managementul sindromului de QT lung		
Clasa de recomandare	*Nivelul de evidență*	*Comentarii*
Sistarea participării la competițiile sportive	I	Include pacienții cu diagnostic stabilit doar prin metodele de testare genetică.
Beta-blocante	I	Pentru pacienții care prezintă un interval QT prelungit (>460 ms la femei și >440 ms la bărbați).
	IIa	Pentru pacienții cu un interval QT normal.
Defibrilator cardio-verter implantabil	I	La pacienții care au supraviețuit unui stop cardiac.
	IIa	La pacienții cu sincopă apărută în timpul tratamentului betablocant.
	IIb	Pentru prevenția primară la pacienții cu risc înalt (inclusiv LQT2, LQT3, interval QT>500ms)

Aceste date au ca sursă ACC (American College of Cardiology), AHA(American Heeart Association) și ESC (European Society of Cardiology), în colaborare cu EHRA (European Rhythm Association) și HRS (Heart Rhythm Society)

Nivelurile de evidență sunt următoarele: I – condiții pentru care există dovezi sau acordul general că o anumită procedură sau tratament este benefic, util sau eficace; II – condiții pentru care există dovezi contradictorii sau divergențe de opinii față de utilitatea sau eficacitatea tratamentului; III – condiții pentru care balanța probelor sau a opiniilor înclină în favoarea ineficacității sau a lipsei de utilitate a tratamentului.

Alți indicatori de risc înalt sunt situsurile specifice ale mutațiilor și perioada postpartum.

3. SUBSTRATUL ARITMOGEN ÎN BOALA EBSTEIN

Această anomalie congenitală constă în atrializarea VD, prin implantarea joasă a uneia sau mai multor foiţe valvulare tricuspidiene (de obicei septale şi posterioare), diminuând mărimea şi funcţionalitatea ventriculului. Pot coexista hipertrofia şi dilatarea ventriculară, cu răsunet asupra riscului de apariţie a aritmiilor ventriculare. De menţionat că porţiunea atrializată a VD este predispusă la dilatare. Malformaţiile şi malpoziţia tricuspidei pot fi cauza insuficienţei valvulare şi a dilatării atriului drept (AD). Aceste anomalii, împreună cu defectul septal atrial (DSA) coexistent deseori, predispun la apariţia aritmiilor cu punct de plecare atrial. Şi mai mult, este cunoscut faptul că tahicardia paroxistică supraventriculară (TPSV) şi căile accesorii sunt întâlnite frecvent la pacienţii cu boală Ebstein.

Tahicardia prin reintrare intranodală (TRIN) are o prevalenţă de 25-30% la aceşti pacienţi, iar sindroamele de preexcitaţie – 5-25% din ECG de suprafaţă **[40]**. Există o prevalenţă înaltă, de aproximativ 50 %, a căilor accesorii multiple, cu localizare dreaptă sau postero-septală, la aceşti pacienţi. Capatto a raportat ablaţiile prin radiofrecvenţă (ARF) experimentate la 21 de pacienţi cu TRIN şi boală Ebstein; astfel, din 34 de căi accesorii identificate, toate erau situate pe partea dreaptă, majoritatea erau situate posteroseptal (9), posterior (10) şi posterolateral (10). Au fost înregistrate intracardiac electrograme în toate regiunile din jurul inelului tricuspidian şi a fost reuşită ARF a tuturor căilor accesorii la 10 pacienţi. Rezultatul a fost ablaţia reuşită a căilor accesorii la 76% dintre pacienţi, comparativ cu procentul de 95% al căilor accesorii cu localizare dreaptă în absenţa anomaliei Ebstein **[41]**.

Factori care contribuie la scăderea ratei de succes a intervenţiei prin ARF:

- inelul tricuspidian anormal şi prost definit care deter-mină instabilitatea cateterului şi contactul slab cu ţesutul endocardic;
- înregistrarea activării fracţionate a potenţialelor la nivelul porţiunii atrializate a VD, alterând abilitatea de identificare a potenţialele căilor accesorii.

Ablaţia prin radiofecvenţă a căilor accesorii unice endocardice

La pacienţii cu boală Ebstein, localizarea precisă a căilor accesorii poate fi împiedicată sau îngreunată de prezenţa lor multiplă şi de localizarea lor de-a lungul inelului tricuspidian displazic, regiune unde sunt observate electrograme fracţionate (spike-uri multiple cu durată >50 ms) la mai mult de 50% dintre cazuri. Potenţialele fracţionate reflectă întârzierea conducerii locale şi sunt de cele mai multe ori responsabile de configuraţia de bloc de ramură dreaptă, observată de obicei pe ECG de suprafaţă. Dacă tehnicile de pacing nu au ca rezultat identificarea locației căii accesorii, se va folosi mapping-ul coronar drept, utilizându-se un cateter miniatural multipolar în vederea îmbunătățirii rezoluției activării electrice cu ARF consecutivă.

4. SINDROMUL WOLFF-PARKINSON-WHITE

4.1. Sindromul WPW şi bolile structurale congenitale asociate

Asocierea sindromului WPW cu boli structurale congenitale sau dobândite pune probleme deosebite în ceea ce priveşte evoluţia cu caracter de gravitate prin intercondiţionare reciprocă.

Într-un studiu efectuat în departamentul de Electrofiziologie al Institutului de Boli Cardio-vasculare Timişoara până în 2002, dintr-un număr de 684 de pacienţi cu căi accesorii s-au înregistrat următoarele asocieri cu boli congenitale:

– sindrom WPW cu boală Ebstein – 34 cazuri; de remarcat că asocierea cu această boală are anumite caracteristici: căi accesorii multiple, uneori incluzând WPW cu Mahaim, care sunt dificil de ablatat având în vedere atrializarea ventriculară şi conturul inexact al inelului tricuspidian şi cavităţile drepte mult dilatate; asocierea cu bloc major de ramură dreaptă şi bloc atrioventricular de grad I modifică algoritmele de localizare; utilizarea cateterului stabilizator este benefică; numărul de recidive este crescut în raport cu celelalte asociaţii;

– defect septal atrial cu sindrom WPW – 16 cazuri, şi 2 cazuri asociate cu defect septal atrial şi anevrism de sept interatrial;

– tetralogie Fallot cu căi accesorii multiple – 2 cazuri;

– cardiomiopatie obstructivă cu sindrom WPW – 1 caz; după rezolvarea sindromului de preexcitație care a indus un flutter atrial cu conducere 1:1 și șoc cardiogen hipodiastolic, pacientul a fost rezolvat și din punctul de vedere al cardiomiopatiei hipertrofice obstructive, prin ablație intervențională de sept;

– boala Williams cu sindrom WPW; această afecțiune se caracterizează prin stenoze multiple la nivelul arterelor pulmonare mici care generează tensiune pulmonară și stenoze ale arcului aortic, evoluând în același timp cu un deficit neurologic de dezvoltare psiho-motorie – 1 caz;

– sindrom WPW cu obstrucție de venă cavă inferioară și omfalom – 1 caz **[52]**.

Nu sunt de neglijat nici asocierile dintre sindromul WPW și bolile cardiace sau extracardiace dobândite, deoarece acestea se intercondiționează reciproc (de exemplu: sindromul WPW devine hiperpermeabil în boli care evoluează spre insuficiență cardiacă, iar aritmia precipită decompensările acute și evoluția galopantă spre insuficiență cardiacă ireductibilă sau prin hiperpermeabilizarea căii accesorii, iar generarea FA sau a FLA poate precipita stopul cardiac prin fibrilație ventriculară):

– stenoză mitrală reumatismală;

– insuficiență mitrală;

– insuficiență aortică;

– insuficiență tricuspidiană;

– boală coronariană documentată angiocoronarografic;

– hipertensiune arterială esențială;

– sindrom WPW benign + boală de nod sinusal și stop cardiac prin asistolă;

– bloc total atrio-ventricular postinfarct antero-septal tardiv la 1 an;

– hipotiroidism;

– astm bronșic;

– bronho-pneumopatie cronică obstructivă;

– angor intestinal.

Boala Ebstein se poate asocia cu foramen ovale permeabil sau defect septal atrial (în aprox. 50% din cazuri), cu căi de conducere accesorii unice sau multiple (în 25% din cazuri– responsabile de producerea tahiaritmiilor) și, în cazuri mai rare, cu obstrucție prin tractul de ejecție al ventriculului drept, cu defect septal ventricular, cu coarctație de aortă, cu persistență de canal arterial sau cu afectare valvulară mitrală. Nu de puține ori, survine moartea subită, având ca mecanism de producere tahiaritmiile mediate prin căi accesorii **[42]**.

La pacienții cu boala Ebstein, a fost nevoie de utilizarea unor energii mai mari (40–50 W) pentru a atinge temperatura de ablație. Pe de altă parte, apariția frecventă a FA pe cavități drepte mari creează discontinuități pe parcursul procedurii și impune administrarea de șocuri electrice externe pentru conversie la ritm sinusal, precum și cercetarea cu acuratețe a țintelor de ablație. În concluzie, căile accesorii la pacienții cu boala Ebstein necesită manevre prelungite, energii mai mari și utilizarea de cateter stabilizator pentru efectuarea, cu o rată cât mai bună de reușită, a ablației prin curent de radiofrecvență.

Sindromul WPW este caracterizat printr-un aspect electrocardiografic de preexcitație ventriculară anormală, precum și prin accese de tahicardie paroxistică supraventriculară; reprezintă o entitate ritmologică impropriu considerată benignă prin simptomatologie, deoarece de multe ori este invalidantă. Încă de la punerea sa în evidență în urmă cu mai bine de 60 de ani, acest sindrom a atras atenția asupra sa, constituindu-se ca model pentru înțelegerea aritmiilor prin reintrare **[43]**.

Dacă în inima normală porțiunea penetrantă a fasciculului His se constituie ca unică legătură între atrii și ventricule, în sindromul WPW există una sau mai multe căi accesorii (fasciculele Kent) situate în jurul inelului atrio-ventricular.

Aceste fascicule accesorii atrio-ventriculare reprezintă fibre miocardice de lucru cu proprietăți aparte, care stabilesc o legătură directă între miocardul atrial și cel ventricular, traversând inelul de inserție a mitralei sau a tricuspidei sub forma unei punți. Acestea pot fi localizate la nivel parietal, mult mai frecvent drept decât stang, și posteroseptal (30%), mai frecvent decât anteroseptal.

Căile accesorii constituite din țesut specific leagă nodul atrio-ventricular sau fasciculul His de miocardul ventricular. Practic, legăturile dintre zona de tranziție a joncțiunii atrio-nodale sau a porțiunii compacte a nodului atrio-ventricular cu miocardul ventricular sunt excepționale. Conexiunile fasciculo-ventriculare sunt mai frecvente. Acelea care iau naștere din partea superioară a trunchiului fasciculului His sau din partea superioară a ramurilor sunt cele care sunt responsabile cel mai adesea de preexcitația ventriculară. Din punct de vedere fiziopatologic au fost descrise legături atrio-fasciculare şi nodo-fasciculare (cu plecare de la urechiuşa atrială sau de la nodul AV, la ramura dreaptă), identificarea lor anatomica, însă, rămâne încă destul de neclară.

Conexiunile atrio-hisiene au fost descrise pentru prima dată de Brechenmachen, acestea luând naştere de pe faţa dreaptă sau stângă a septului interatrial, inserţia hisiană realizându-se fie la nivelul porţiunii proximale, fie la nivelul părţii terminale a fasciculului His (mai rar). Structura lor este mai degrabă asemănătoare miocardului atrial decât ţesutului ventricular specializat.

Fibrele descrise de James, care unesc zona tranziţională atrio-nodală cu partea distală a nodului AV, fibre care teoretic realizează şi un scurt-circuit intranodal, sunt mai degrabă considerate fiziologice decât posibile căi accesorii capabile de a induce preexcitaţia ventriculară.

În cazul în care există un interval PR scurt, iar studiul electrofiziologic nu permite evidenţierea unor criterii semnificative de diagnosticare a unei căi accesorii, se raţionează în sensul reducerii din dimensiunile congenitale ale nodului AV sau, dacă aspectul morfologic al nodului este normal, se depistează existenţa unor proprietăţi fiziologice particulare ale formaţiunii nodale, prin care este accelerată conducerea.

Din punct de vedere electrofiziologic, existenţa unei căi accesorii se traduce prin activarea ventriculară în doi timpi, la ritmul sinusal, fiind compusă din două activări determinate de două fronturi de undă diferite – unul care înaintează prin calea normală de conducere, iar celălalt, prin calea accesorie. Această contribuţie relativă a celor două căi de conducere variază în acord cu:

– relaţia spaţială dintre nodul AV şi calea accesorie;
– gradul fiziologic de întârziere în nodul AV.

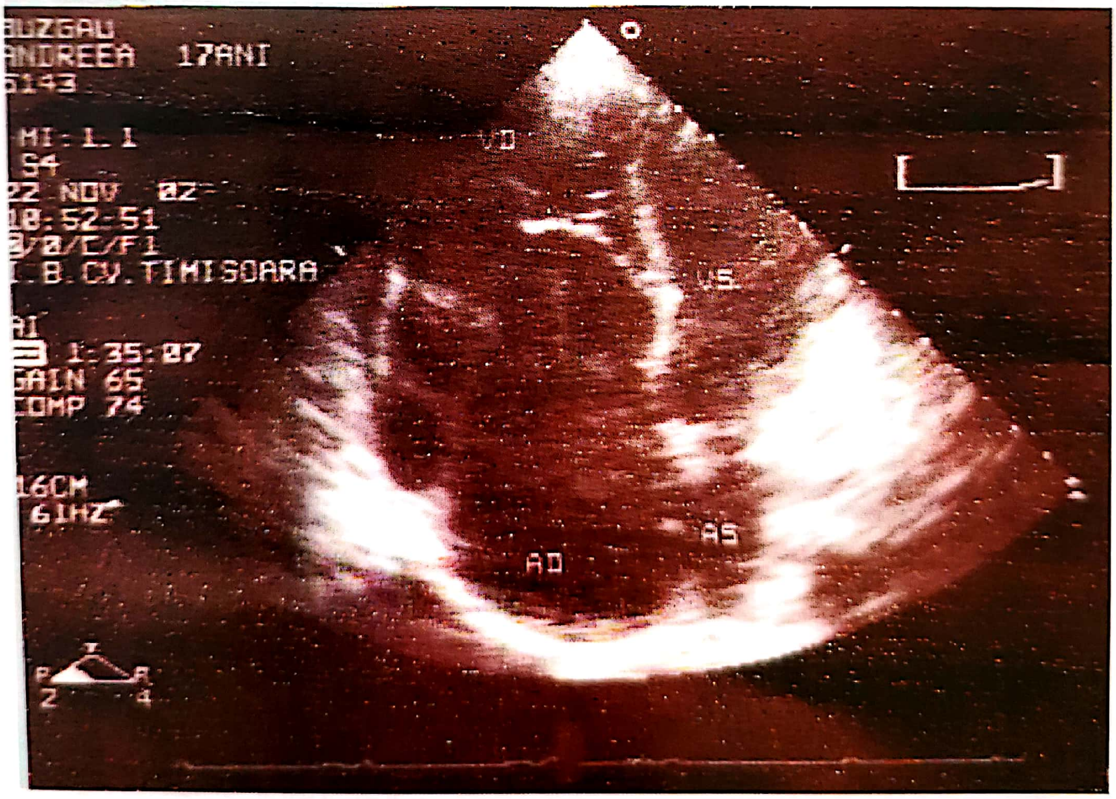


Fig. 85.7. Boală Ebstein – aspect ecocardiografic apical . 4C – inserţia apicală a valvei tricuspide cu atrializarea ventricului drept şi reducerea ventriculului drept funcţional.

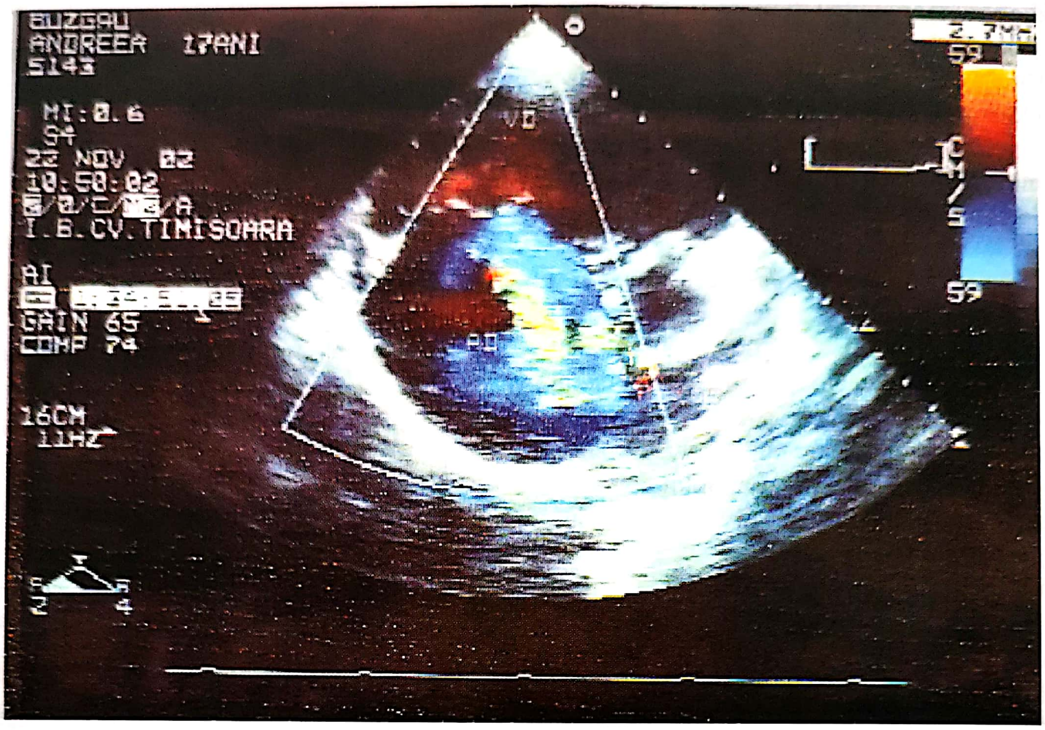

BUZGAU
ANDREEA 17ANI
5143
MI:0.6
S4
22 NOV 02
10:50:02
I.B.CV.TIMISOARA
AI
GAIN 65
COMP 74
16CM
11HZ
VD
AD
59
C
M
/
S
59

Fig. 85.8. Boală Ebstein – Doppler color – regurgitare tricuspidiană importantă.

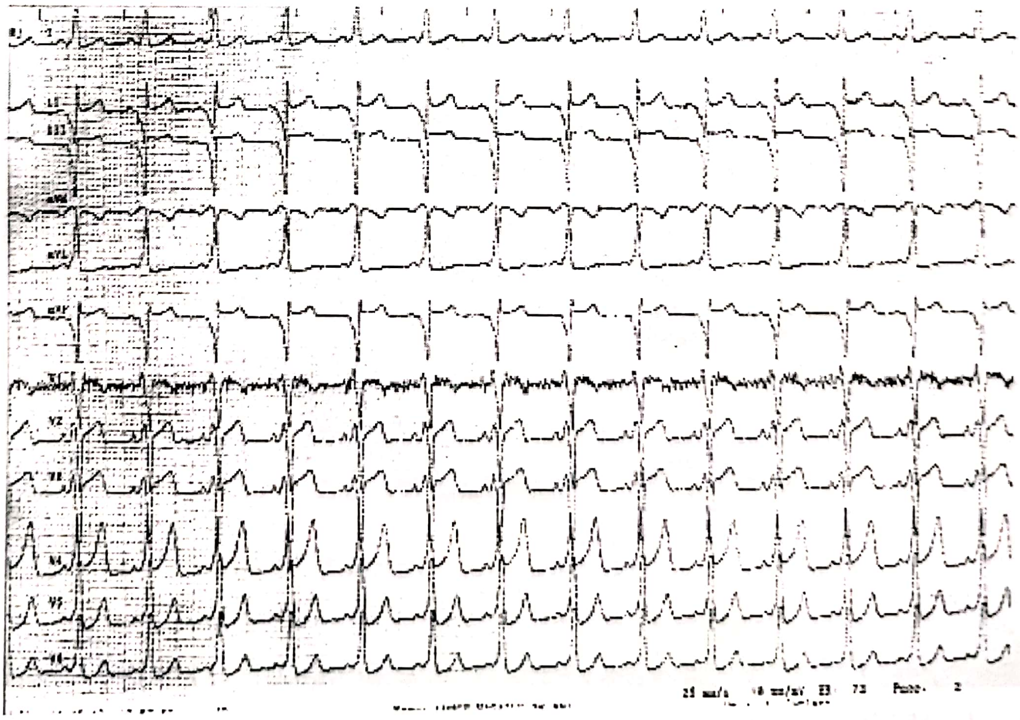


Fig. 85.9. Electrocardiograma de suprafață cu sindrom WPW patent, cu localizare antero-laterală dreaptă.

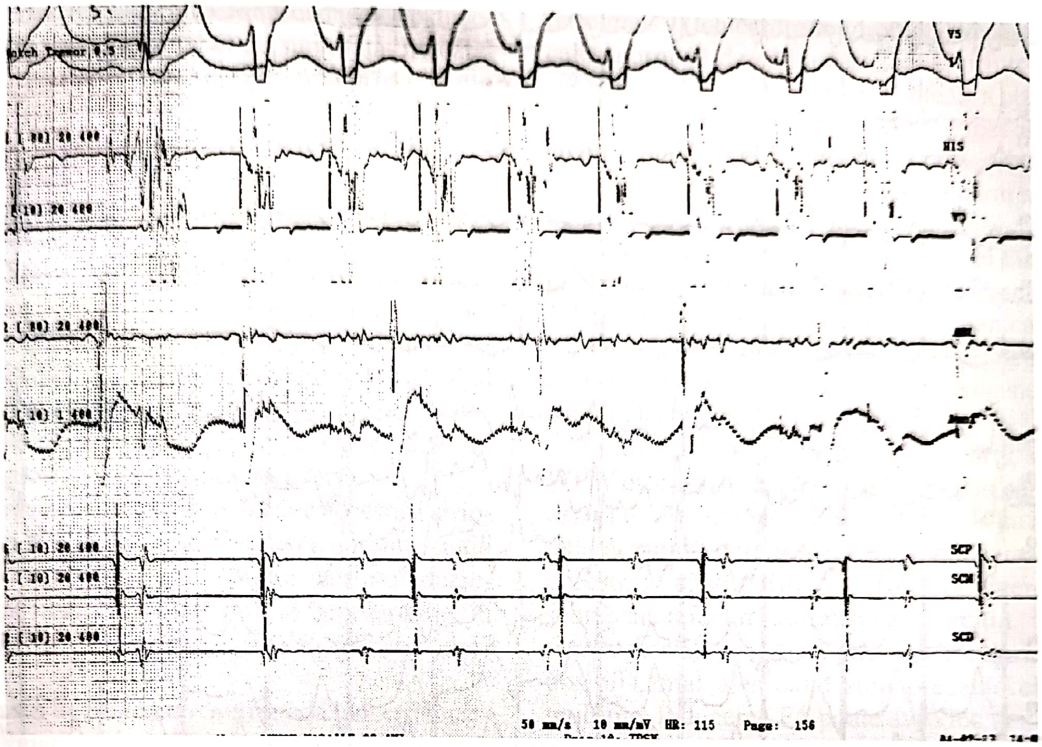

V5
HIS
VD
ABL
SCP
SCM
SCD
50 mm/s 10 mm/mV HR: 115 Page: 156

Fig. 85.10. Stimulare ventriculară postablaţie cu disociaţie ventriculo-atrială completă.

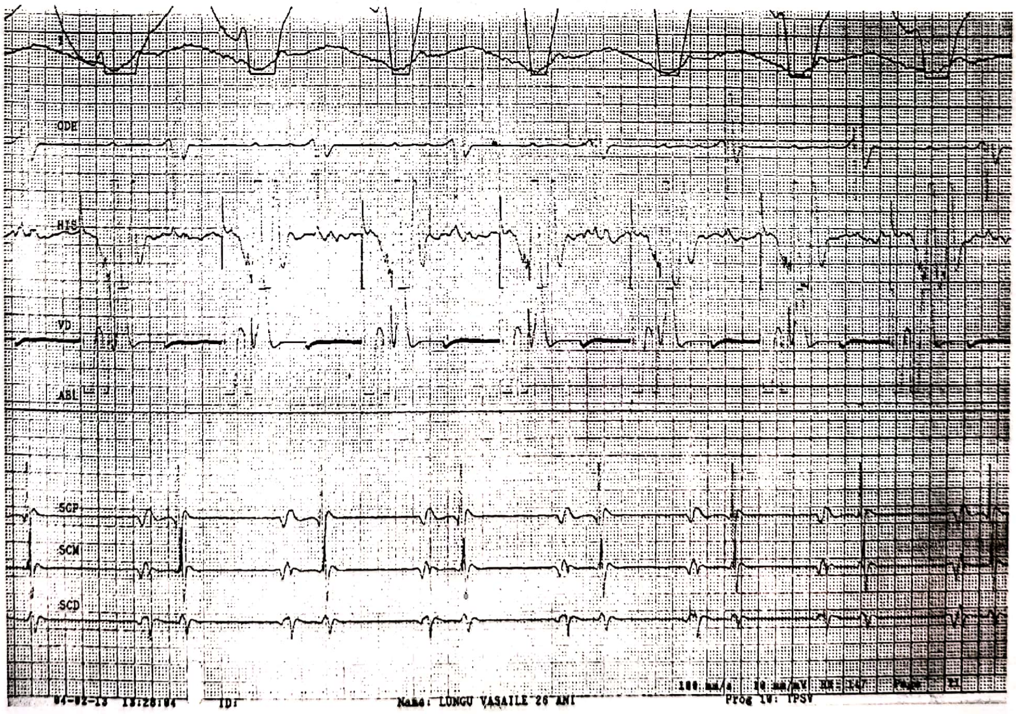

ODE
HIS
VD
ABL
SCP
SCM
SCD
04-02-13 13:28:04
Name: LUNGU VASAILE 26 ANI
Prog 10: TPSV

Fig. 85.11. Stimulare ventriculară postablaţie cu atriogramă, având prima activare la nivelul atriului hisian şi conducere retrogradă decremenţială.

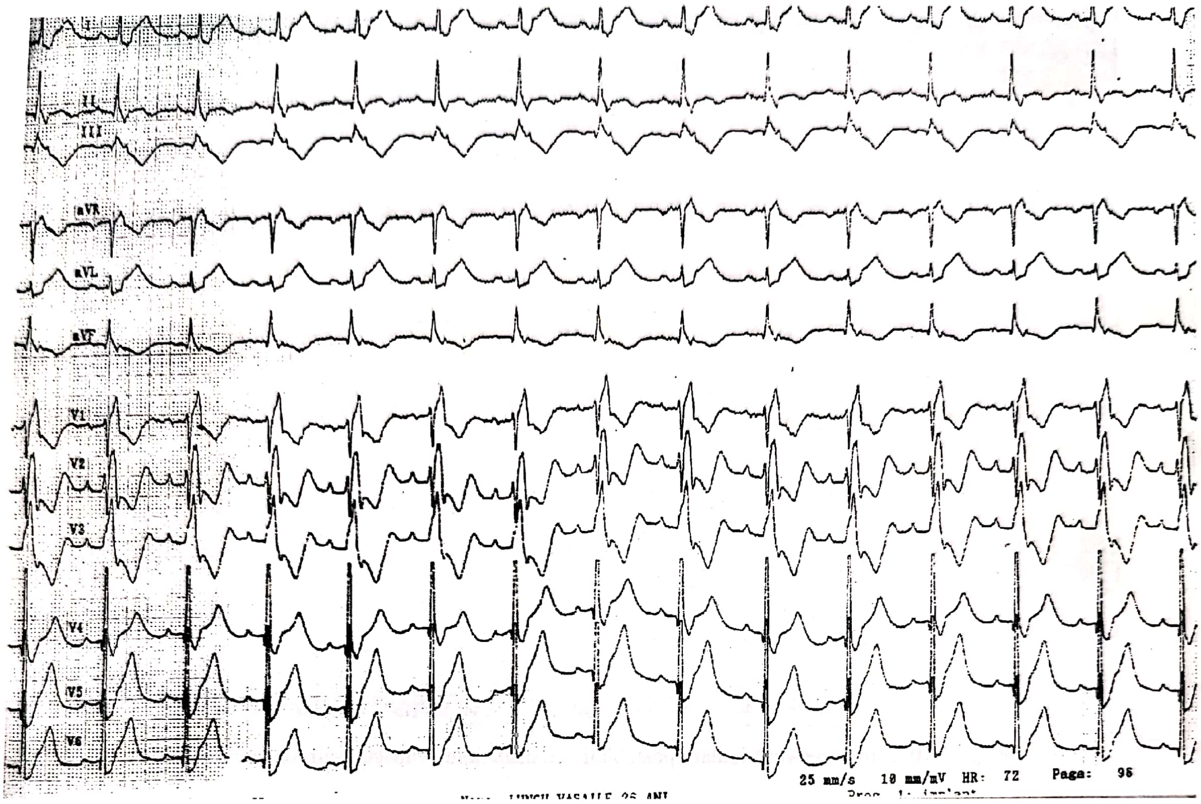

II
III
aVR
aVL
aVF
V1
V2
V3
V4
V5
V6
25 mm/s 10 mm/mV HR: 72 Page: 95

Fig. 85.12. ECG în 12 derivații cu bloc atrio-ventricular gradul I şi bloc major de ramură dreaptă.

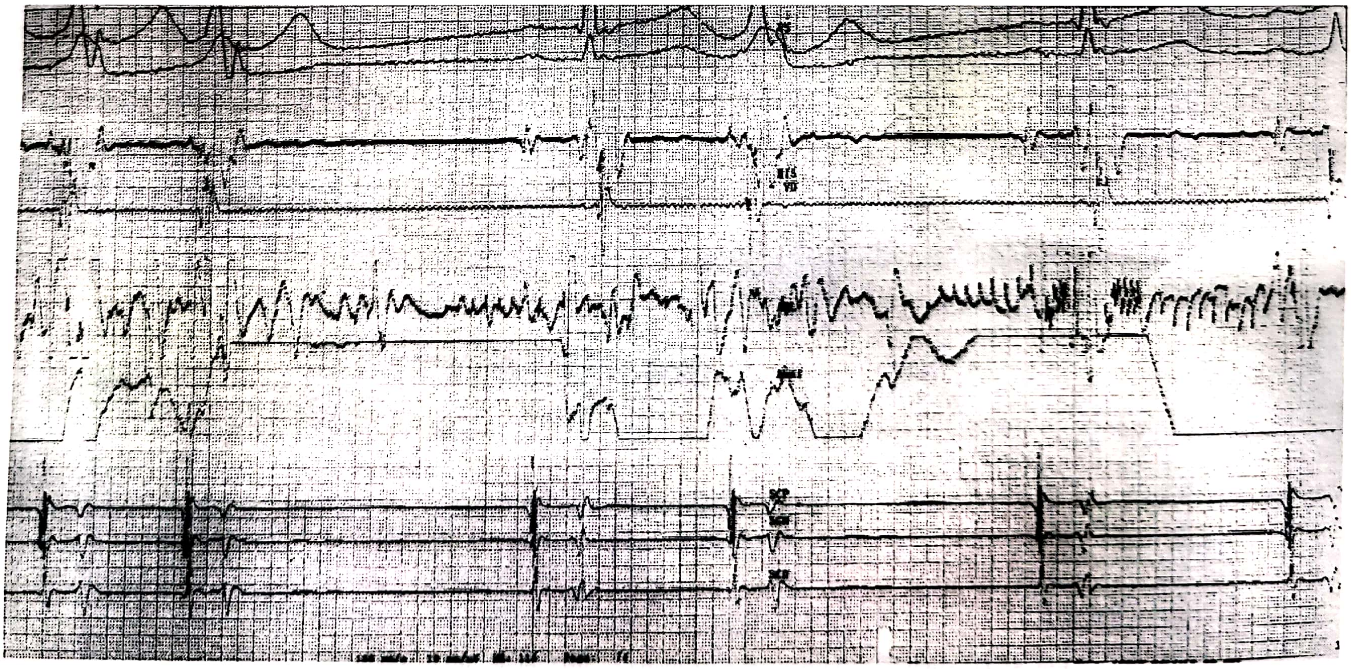


Fig. 85.13. Ablație prin curent de radiofrecvență în abord venos femural drept. La al treilea complex QRS unda Δ dispare.

Multe dintre căile accesorii permit conducerea bidirecţională, cu aspect tipic pe ECG de suprafaţă, pe când altele conduc doar în direcţie retrogradă. Mai puţin comune, dar totuşi prezente într-un număr considerabil sunt căile de conducere exclusiv anterograde **[44]**.

Tahicardia cu mişcare circulară de reintrare este frecventă în contextul sindromului WPW. În timpul acestui tip de tahicardie, activarea se propagă anterograd prin calea normală de activare spre ventricule, şi retrograd, spre atriu, prin calea accesorie. Atât extrasistolele atriale, cât şi cele ventriculare pot iniţia tahicardia – extrasistolele atriale prin blocajul anterograd al căii accesorii şi conducere de tip slow prin nodul AV, iar extrasistolele ventriculare, prin bloc retrograd al căii normale, şi conducere prin calea accesorie.

Conducerea decremenţială prin căile accesorii atrioventriculare poate, de asemenea, surveni, anumite studii cu adenozină sugerând că unele dintre aceste căi decremenţiale sunt fibre musculare parţial depolarizate, în care este alterat fluxul ionilor de Na prin canalele specifice.

În alte cazuri de conducere retrogradă lentă (tahicardie cu PR lung), calea de conducere pare a avea proprietăţi asemănătoare ţesutului nodal AV.

Tahicardiile în care conducerea anterogradă se face prin fasciculul accesor (preexcitaţie maximă), iar cea retrogradă J (tahicardie antidromică) ia naştere atât prin calea normală de conducere, cât şi printr-un fascicul accesor secundar, nu sunt frecvente. S-a observat că, în general, tahicardia antidromică nu a fost asociată doar cu prezenţa unui fascicul accesor postero-septal solitar, sugerându-se astfel ca etiologie separarea spaţială a două căi accesorii **[45]**.

Cauze mai rare de producere a unei tahicardii prin preexcitaţie, cum ar fi tahicardia atriala cu conducere 1:1 printr-un fascicul accesoriu sau tahicardia nodală AV cu participarea adiacentă a unui fascicul accesoriu, necesită confirmarea mecanismului patogenetic printr-un studiu electrofiziologic amănunţit.

O aritmie cu complicaţii din cadrul sindromului WPW este considerată FA care apare în pâna la 1/3 din cazurile simptomatice. Poate fi asociată cu alura ventriculară rapidă determinată de conducerea prin calea accesorie, când perioada refractară anterogradă este scurtă sau a fost micşorată prin exerciţiu.

Progresia spre fibrilaţie ventriculară (FV) este posibilă, mai ales când sunt prezente căi accesorii multiple. Inducerea FA poate avea loc:

- direct, prin conducerea retrogradă spre atriu a unei extrasistole ventriculare;
- indirect, sub formă de tranziţie din tahicardia reciprocă.

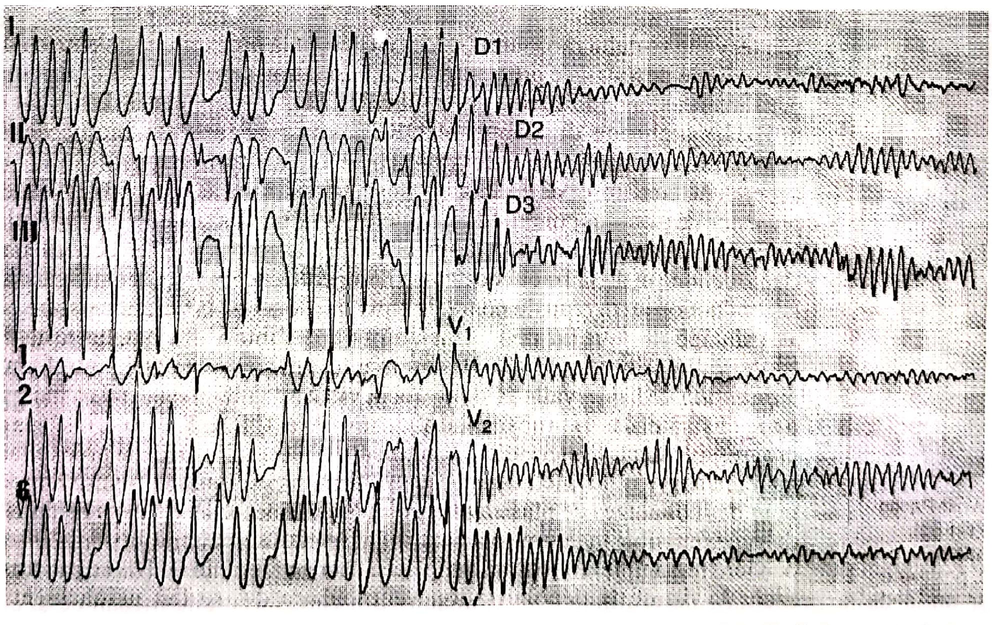


Fig. 85.14. Fibrilaţie atrială cu complexe QRS preexcitate care degenerează în fibrilaţie ventriculară.

Unele forme de sindrom WPW pot fi foarte rău tolerate, fiind potențial letale din cauza terenului și a caracteristicilor lor electrofiziologice. Riscul de moarte subită, cuprins între 1,5 și 13% pe an, justifică nevoia unei evaluări prognostice atente, minuțioase și cât mai precise a fiecărui caz în parte. Evaluarea trebuie să fie, așadar, sistematică înaintea abordării terapeutice a oricărui sindrom WPW, chiar asimptomatic, deoarece acesta poate deveni în orice moment letal, în unele cazuri chiar aritmia de debut fiind letală **[46]**.

Se dispune în prezent de o tehnică terapeutică intervențională radicală extrem de eficace – ablația endocavitară a fasciculului sau a fasciculelor accesorii. Această metodă care se folosește de curenții de radiofrecvență sau de aplicații criogenice, remarcabilă prin eficiență și interesantă din punctul de vedere al toleranței, nu este total lipsită de riscuri.

Dacă sindromul WPW este simptomatic, conduita constă, în primul rând, în analiza tipului și toleranței aritmiei/aritmiilor. În cazul existenței unor aritmii severe sau rău tolerate, trebuie avută în vedere ablația cât mai precoce.

În celelalte cazuri, incluzând prezența WPW-urilor asimptomatice, trebuie efectuate mai multe demersuri pentru a evalua riscurile și pentru a decide asupra opțiunii terapeutice. Electrocardiogramele standard, de efort, precum și ecocardiografia Doppler fac parte din bilanțul sistematic, completat de cele mai multe ori de explorarea electrofiziologică.

4.2. Tipuri majore de căi accesorii și aritmii asociate sindromului WPW

4.2.1. Căi accesorii atrio-ventriculare

În această formă de preexcitație, căile accesorii fac conexiunea dintre miocardul atrial și cel ventricular, localizându-se, după cum am amintit mai sus, atât la nivel antero- sau postero-septal, cât și de-a lungul pereților liberi stângi și drepți.

Aceste căi accesorii pot conduce bidirecțional sau unidirecțional și sunt responsabile de caracteristicile sindromului WPW (interval PR scurt <0,12 s, complex QRS ≥0,12 s, undă delta prezentă), determinate de activarea ventriculară prematură.

Aritmiile asociate acestui tip de cale accesorie sunt:

a) Tahicardiile joncționale

Conducerea ventriculo-atrială prin aceste căi accesorii permite reintrarea atrială a impulsului care coboară în mod normal prin nodul atrio-ventricular și sistemul His-Purkinje. Tahicardia ortodromică prin reintrare intranodală (tahicardia joncțională prin reintrare ortodromică, TJRO) poate fi astfel inițiată și susținută.

La 10 % dintre pacienți, survine TJR antidromică, în cazul căreia conducerea anterogradă se realizează prin calea accesorie, iar conducerea retrogradă, prin nodul atrio-ventricular(NAV) **[47]**.

Alte tahicardii joncționale asociate sunt cele care implică două căi accesorii de conducere, excluzând complet conducerea prin NAV și fasciculul His, precum și TRIN, în care conducerea se face prin calea lentă.

Căile accesorii multiple sunt prezente la aproximativ 13% dintre pacienții cu sindrom WPW. Prezența lor este sugerată de complexe QRS atipice de preexcitație sau de morfologii multiple pe ECG de suprafață în timpul pacing-ului atrial rapid sau al FA. Acestea ar trebui căutate în mod special atunci când mapping-ul endocardic din cadrul studiului electrofiziologic sugerează inițial o cale accesorie cu o locație diferită de cea prevestită de polaritatea undei delta sau de morfologia complexului QRS pe ECG de suprafață **[48]**.

b) Fibrilația atrială

Unele studii raportează incidența FA ca fiind între 11,5 și 32 % la adulții cu sindrom WPW, în timp ce flutterul atrial este relativ rar. În prezența unei căi accesorii capabile de conducere anterogradă rapidă, frecvența ventriculară va fi de asemenea rapidă și va degenera ocazional în FV.

Rinne și colaboratorii au arătat că 41% dintre pacienții cu sindrom WPW care prezintă TJRO și 51% dintre cei care se prezintă cu palpitații nedocumentate în antecedente au avut frecvențe ventriculare rapide în timpul FA induse. Ei au mai demonstrat, de asemenea, prezența unei incidențe mai mari a vulnerabilității atriale la pacienții care s-au prezentat cu TJRO sau palpitații nedocumentate. Inițierea FA ar putea să rezulte din caracteristicile mecanice și circulatorii ale destinderii miocardului atrial și hipoxia rezultată din

TJRO, sau ar putea fi iniţiată de extrasistole atriale sau extrasistole ventriculare conduse retrograd, sosite în faza de vulnerabilitate a repolarizării atriale.

c) Tulburări sinusale

Bradicardia sinusală, aritmiile sinusale şi oprirea sinusală au fost descrise în asociere cu sindromul WPW.

d) Fibrilaţia ventriculară

FV este o complicaţie recunoscută şi importantă a sindromului WPW, chiar dacă în aparenţă este rară. Este mai frecventă la pacienţii cu boli structurale cardiace coexistente şi poate fi provocată şi de administrarea de medicamente.

În ciuda rarităţii sale, s-a dovedit că în cazul pacienţilor cu sindrom WPW care au fost resuscitaţi cu succes din FV, la 27% FV a fost primul simptom. Este important de ştiut faptul că FV care survine la pacienţii cu preexcitaţie poate fi cauzată de o patologie coexistentă. La majoritatea pacienţilor, FV survine în timpul răspunsului ventricular rapid din FA. Frecvenţa ventriculară din timpul FA este dependentă de proprietăţile funcţionale ale căii accesorii şi, în mod special, de capacitatea de conducere rapidă anterogradă, determinată de perioada refractară efectivă (aceasta este definită ca cel mai lung interval de timp în care, dacă se aplică un stimul supraliminar, nu se obţine niciun răspuns). Perioada refractară efectivă este măsurată în cadrul studiului electrofiziologic după stimularea atrială.

Alţi factori care influenţează frecvenţa ventriculară sunt: lungimea, localizarea şi numărul căilor accesorii, proprietăţile funcţionale ale căii de conducere normale AV, natura frontului de activare atrială, cât şi proprietăţile miocardului ventricular.

4.2.2. Căi accesorii nodo-ventriculare/ fasciculo-ventriculare

Substratul pentru conducerea defectuoasă nodo-ventriculară şi fasciculo-ventriculară se consideră a fi fibrele descoperite de Mahaim. În aceasta formă de preexcitaţie, conducerea AV are loc prin nodul AV, iar apoi prin căile accesorii nodo-ventriculare sau nodo-fasciculare.

Caracteristicile ECG includ un interval PR normal, complex QRS larg cu alterarea variabilă, dar de obicei minimă, a părţii sale iniţiale şi undă R mica în V1.

Uneori se asociaza TV, dar semnificaţia clinică a acestei asocieri nu este clară încă.

4.2.3. Căi accesorii atrio-nodale şi atrio-fasciculare

Conducerea aparent defectuoasă prin căile de conducere atrio-nodale sau atrio-fasciculare poate provoca preexcitaţia nodului AV sau a fasciculului His. Această stare este evidentă în cazul asocierii dintre intervalul PR scurt şi un complex QRS normal şi tahicardii paroxistice, descrise pentru prima dată de Clerc, Levy şi Cristescu, dar legate mai târziu în mod pregnant de numele lui Lown, Ganong şi Levine.

Bazele anatomice şi patologice ale acestui sindrom nu au fost încă bine definite, cu toate acestea, au fost identificate histologic mai multe varietăţi de căi accesorii atrio-nodale şi atrio-fasciculare.

Au fost postulate un număr de ipoteze, incluzând:
– hipoplazia sau varietatea anatomică a nodului AV;
– conducerea supernormală;
– existenţa unei căi accesorii intranodale rapide (care scurtcircuitează zona de întârziere a nodului AV);
– existenţa unei căi extranodale cu inserţie în puncte variabile de-a lungul structurii nodale AV de bază.

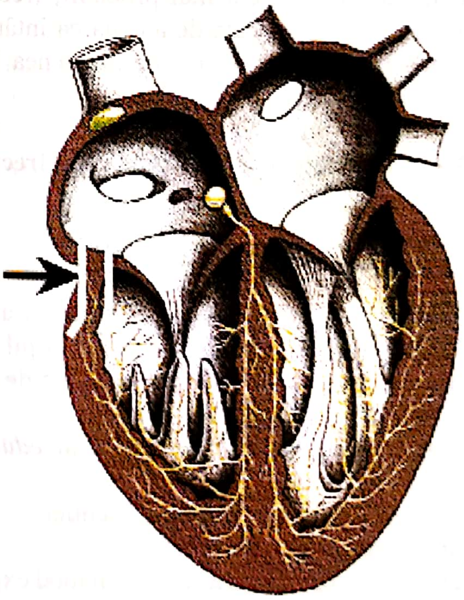


Fig. 85.4. Op TIM. Conexiunea ventriculară accesorie în conducerea antegradă în sindromul WPW (indicată de săgeată) **[57]**

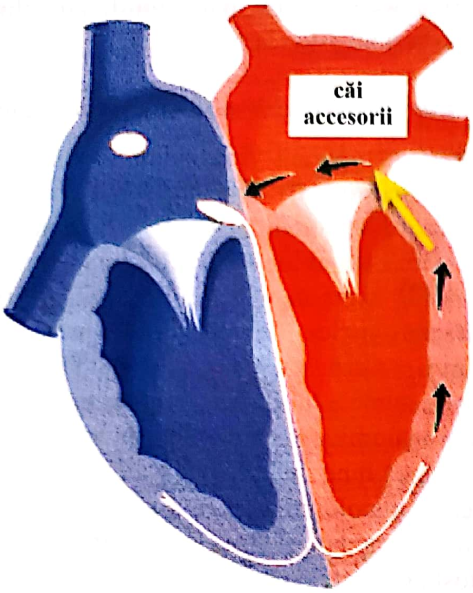


Fig. 85.5. Op TIM. Sindromul WPW/Tahicardia reciprocă AV (căile de conducere accesorii sunt indicate prin săgeata galbenă) **[57]**

Au fost descrise mai multe tipuri de aritmii. TRIN şi TJRO cu cale accesorie ascunsă pot apărea şi tind să fie mai rapide atunci când se asociază cu un interval PR scurt. Flutter-ul atrial şi FA apar în mod obişnuit şi au ca punct de plecare, cel mai probabil, frecvenţa ventriculară rapidă provocată de atenuarea întârzierii AV normale. Rareori, pot apărea de asemenea TV şi flutterul ventricular.

4.3. Particularităţi de ablaţie prin radiofrecvenţă la copii

4.3.1. Generalităţi

Deşi există multiple elemente comune cu ablaţia prin radiofrecvenţă la adulţi, ablaţia la copil pune numeroase probleme care o diferenţiază net de cea a adultului.

1) Pregătirea emoţională a familiei şi educarea pacientului

Sunt câteva puncte relevante ale discuţiei:

- scurt istoric al procedurii;
- scurt istoric al procedurii relatate în mod explicit;
- rata de success;
- posibilele rezultate pe termen lung;
- urmărirea postablaţie.

2) Discuţia legată de expunerea la raze X şi eventuale efecte pe termen lung

Importantă este, de asemenea, discutarea istoriei naturale a tahiaritmiei specifice, astfel încât familia să fie informată în mod corect în vederea adoptării soluţiei optime între alternativa ablaţiei prin radiofrecvenţă şi alte metode acceptabile de tratament.

3) Aspecte procedurale

- Sedarea şi anestezia

Teoretic, toţi copiii necesită sedare şi/sau anestezie. Se utilizează propofol în perfuzie continuă pentru sedare adâncă, în doze mai mici, sau anestezie în doze mai mari. Aceasta metodă a crescut gradul de acceptare a pacienţilor, deoarece permite o recuperare mai rapidă, cu mai puţine efecte adverse, şi, totodată, reduce riscul de sângerare (hematom la locul de puncţie) induse de reacţia Valsalva asociată greţurilor şi vărsăturilor postprocedurale.

- Utilizarea de sedative cu efect amnezic

Se utilizează ca terapie adjuvantă a propofolului şi, cu toate că pare utilă, trebuie folosită cu precauţie datorită efectelor electrofiziologice secundare (la nevoie se preferă midazolam în loc de diazepam). În absenţa anestezistului, dozarea substanţelor se face în funcţie de greutatea corporală.

- Pregătirea pacientului în laboratorul de cateterism

Uneori este nevoie de prezenţa unei asistente de pediatrie a cărei specializare în domeniu e valoroasă pentru pregătirea iniţială a pacientului în laborator, adaptată vârstei. Este nevoie de poziţionarea pacientului şi de imobilizarea fermă a acestuia prin ligaturi (dar nu excesive).

- Plasarea tecilor şi alegerea cateterului sau a abordului

Detaliile de alegere a tecilor, precum şi utilizarea cateterelor trebuie să ţină cont de capacitatea vaselor şi să fie adaptate ca număr, lungime, grosime şi cale sau căi de acces, cu scopul unei traumatizări minime locale vasculare. Postprocedural, trebuie efectuată anticoagularea cu heparină adaptată greutăţii corporale. Problema abordării căilor accesorii stângi la copii arată că nu există o preferinţă deosebită pentru abordarea iniţială retrogradă sau transseptală atrială, aceasta depinzând de experienţa operatorului şi de existenţa unor boli asociate (de exemplu, obstacolele prezente la nivelul arborelui arterial sau stenozele aortice).

Unii electrofiziologi preferă iniţial abordarea retrogradă, iar în caz de nereuşită, abordul transseptal. Pentru procedurile în care s-a utilizat o singură cale de abord, o analiză ulterioară a arătat o corelaţie importantă cu experienţa operatorului, dar şi cu localizarea căii accesorii (mai greu abordabile sunt căile accesorii anterioare şi laterale drepte, precum şi cele posteroseptale şi anterioare stângi). Eşecul ablaţiei s-a corelat, de asemenea, cu existenţa unor anomalii cardiace structurale sau hemodinamice. Pentru procedurile în care s-au încercat una sau mai multe abordări, indiferent de momentul procedurii (în aceeaşi şedinţă sau în altă şedinţă), succesul s-a corelat cu experienţa personală.

- Aspectul privind durata fluoroscopiei şi a complicaţiilor aferente

Indiferent de abordare, durata mai mare a fluoroscopiei a fost asociată cu prezenţa bolii cardiace structurale, cu greutatea mai mare a pacientului şi cu localizarea posteroseptală a căii accesorii. Experienţa s-a corelat cu o durată mai mică a fluoroscopiei şi cu o rată mai scăzută a complicaţiilor.

Procentul cel mai mare al complicaţiilor se asociază cu vârsta mică a pacientului (≤ 2ani). Nu s-a găsit încă o corelaţie între rata complicaţiilor şi calea de abord. Concluziile majore ale analizei: indiferent de calea de abord, experienţa este un factor important pentru succes, pentru o durată mai mică a fluoroscopiei şi o rată mai scăzută a complicaţiilor. Un procent mai mare de succes poate fi obţinut dacă se parctică mai multe căi de abord. Pentru creşterea ratei de succes a ablaţiei căilor accesorii posteroseptale, trebuie să se ţină cont de căile accesorii subepicardice care pot fi abordate prin sinusul coronar sau prin vena coronară medie.

În special pentru copiii mici chiar şi cu cord structural normal, dar şi pentru pacienţi de vârste mai mari, cu anomalii congenitale cardiace, este esenţială fluoroscopia biplană. Este facilitată astfel siguranţa în timpul manipulării cateterelor, pentru ca o simplă apăsare pe pedala fluoroscopului să furnizeze o localizare instantanee a cateterelor în incidenţe perpendiculare. Nu s-a găsit însă nicio diferenţă, în ceea ce priveşte expunerea la radiaţii, între metoda mono- sau biplană când s-au analizat dozimetrele tegumentare (doza medie cumulată). Doza medie cumulată semnificativ crescută, s-a corelat cu efectuarea concomitentă a cineangiografiei, cu durata crescută a fluoroscopiei, cu greutatea corporală şi cu instituţia care a efectuat intervenţia. Copiii au o expunere la radiaţii semnificativ mai scăzută faţă de adulţi. Doza prag necesară pentru a produce leziuni cutanate a fost depăşită la11% dintre copii, comparativ cu 22 % adulţi.

Predictori independenţi pentru expunerea mai crescută la radiaţii au fost: vârsta, sexul masculin, eşecul ablaţiei prin radiofrecvenţă şi spitalul sau instituţia în care s-a efectuat intervenţia. Investigatorii au estimat o marjă a riscului de deces prin tumori maligne de aproximativ 0,2%. Durata medie a fluoroscopiei este mai mare la procedurile eşuate şi nu a scăzut odată cu trecerea timpului, adică în paralel cu creşterea experienţei echipei.

Analizele multivariate au arătat că durata crescută a fluoroscopiei a fost asociată cu localizarea anterioară a căilor accesorii, precum şi la nivel postero-septal stâng, antero-septal drept, lateral drept, şi cu o greutate corporală mai mare.

- Înregistrarea endo-cavitară, pacing-ul şi aplicarea curentului de radiofrecvenţă

Există câteva diferenţe faţă de adult:

– Cu cât *frecvenţa cardiacă* a copilului este mai mare, este important să se monitorizeze, să se afişeze şi să se analizeze electrocardiogramele endo-cavitare la viteze mari (≥ 200 ms) pentru diferenţierea şi observarea atentă a ECG endocavitare în timpul mapping-ului cardiac.

– *Tehnicile de înregistrare, pacing şi stimulare* nu sunt diferite la copil faţă de adult. Tehnica ablaţiei, în ceea ce priveşte metoda aplicării curentului de radiofrecvenţă în sine, nu este diferită la copil. În schimb, practica de a întrerupe curentul câteva secunde, când nu se realizează ablaţia căii accesorii, a fost găsită avantajoasă de mulţi autori, deoarece nu expune pacientul la complicaţii sau distrucţii inutile ale miocardului de lucru. Pentru predicţia rezultatului pozitiv, nicio variabilă sau asociere de variabile nu a fost superioară duratei aplicării curentului. O limită de 2–3 s de la începerea tirului până la întreruperea conducerii prin calea accesorie a avut o sensibilitate de 74% şi o specificitate de 65% în ceea ce priveşte succesul permanent. Aceşti investigatori au concluzionat, pe baza cunoaşterii relaţiei dintre volumul leziunii de RF şi temperatura vârfului cateterului, că această tehnică este benefică pentru pacient, deoarece are o rată de succes mai mare, cu o limitare semnificativă a leziunilor inutile cardiace prin reducerea numărului de aplicări a unor tiruri lezionale de ablaţie inutile.

– *Durata procedurii*; analiza datelor din registrul de ablaţii arată o durată totală de 257+/- 157 minute (în medie 240 de minute). După alţi doi ani de analiză a registrului, s-a constatat o scădere a duratei procedurii pentru o ablaţie de succes, fără modificări, însă, în cazul ablaţiei nereuşite. Durata mai crescută s-a corelat cu localizarea căii accesorii pe peretele anterior drept şi stâng antero-septal şi postero-septal stâng şi, de asemenea, cu creşterea greutăţii corporale. Aceste corelaţii au fost similare cu cele pentru expunerea fluoroscopică, cu excepţia unui singur element, şi anume, că experienţa nu a fost asociată cu o scădere a duratei procedurii.

– *Rezultatele ablaţiei prin radiofrecvenţă*

Analiza multivariată pentru căutarea factorilor independenţi, asociaţi cu succesul sau eşecul procedurii, a evidenţiat următoarele rezultate: 3 variabile s-au corelat cu succesul – localizarea căilor accesorii pe peretele lateral stâng, mecanismul de reintrare intranodală şi experienţa procedurală mai mare a centrului spitalicesc. Eşecul s-a asociat cu existenţa anomaliei cardiace structurale sau hemodinamice şi cu greutatea mare a pacientului.

Rata succesului la 3 110 pacienţi cu căi accesorii a fost de 91 %, mai mare pentru peretele stâng liber – 95%, urmat de localizarea septală – 87% şi de peretele drept liber – 86%. Rezultatul analizei globale a întregului registru, s-a asociat cu o rată mai scăzută de succes în localizarea căii accesorii la nivelul peretelui drept liber, antero-septal şi postero-septal. Rata de succes scăzută se asociază de asemenea şi cu creşterea greutăţii corporale.

– *Complicaţii*

Pentru 4 651 de proceduri, rata complicaţiilor majore a fost de 3,2 %, arătând o scădere semnificativă între prima perioadă (4,4% complicaţii) şi a doua perioadă, după 2 ani de experienţă (2, 6%). Au fost constatate 7 decese, probabil legate de ablaţie, dintre care 3 la copii sub 2 ani. Rata totală de deces de 0,15 % este identică cu cea raportată pentru adulţi. Analiza a arătat asocierea complicaţiilor majore cu localizarea căii accesorii antero-septal şi cu vârsta ≤ 3 ani. Rata mai mică a complicaţiilor s-a asociat cu experienţa medicului.

Analiza unui grup de pacienţi cu tahicardii supraventriculare asociate, fără anomalie cardiacă, a dus la rezultate similare cu cele descrise anterior **[34]**.

Cele mai frecvente complicaţii raportate ale ARF sunt:

1. blocul total atrio-ventricular;
2. perforaţie sau revărsat pericardic;
3. leziunea plexului brahial;
4. embolii;
5. pneumotorax.

O rată mai scăzută a complicaţiilor s-a asociat cu experienţa şi cu localizarea căilor acesorii la nivelul peretelui drept liber. Greutatea ≤ 15 kg s-a corelat cu o rată mai crescută a complicaţiilor.

– *Recidive*

Un studiu efectuat pe termen scurt într-o singură instituţie, efectuat cu participarea a 100 de copii, supuşi consecutiv unor proceduri de ablaţie pentru diferite mecanisme de tahiaritmii, a concluzionat că, pentru o perioadă medie de urmărire de 21, 5 luni, recurenţele au fost rare şi cel mai frecvent se manifestau în primele zile postprocedural, deşi unele au fost notate până la 6 luni. Monitorizarea Holter-ECG a evidenţiat rare extrasistole atriale sau tahicardii atriale.

– *Indicaţii*

Din punct de vedere practic, atunci când se discută indicaţiile, trebuie luaţi în considerare factori multipli care derivă din rapoarte obiective, experienţa personală sau opinia experţilor. Informaţia relevantă pentru discuţie şi ultimele recomandări includ: istoria naturală a bolii, simptomele şi prezentarea acesteia, riscurile şi beneficiile imediate şi pe termen lung ale opţiunilor terapeutice posibile; scenariul cel mai rău posibil, experienţa personală a medicului, precum şi opţiunea pacientului şi a familiei; costurile. Toate aceste aspecte enumerate mai sus constituie substratul discuţiei şi atitudinii decisive între ablaţie şi medicaţie.

– *Istoria naturală*; aceasta este strâns legată de vârstă. Câteva studii au arătat absenţa tahiaritmiilor la 40–70% dintre nou-născuţii cu căi accesorii până la vârsta de 1 an. Un studiu efectuat de Lundberg, care a inclus 49 de copii urmăriţi până la 24 de ani, a arătat prezenţa crizelor de tahicardie la 60% dintre aceştia, şi doar la

30 % dintre subiecţi, preexcitaţie manifestă. Comparând pacienţii cu preexcitaţie persistentă (cu cord normal) şi pacienţii cu preexcitaţie sporadică, unii autori au observat că nu există diferenţe între crizele de tahicardie.

Perry şi Garson au studiat evoluţia a 140 de pacienţi cu sindrom WPW. Astfel, la nou-născuţii cu prima criză de tahicardie la ≤ 2 luni de viaţă, aceasta a dispărut şi apoi a reapărut la o vârstă medie de 8 ani. La copiii la care prima criză a debutat la o vârstă mai mare de 5 ani, recurenţa a fost mai mare.

Unii autori şi-au concentrat studiile pe meca-nismul tahiaritmiei şi au descoperit că cea mai frec-ventă tahicardie a fost tahicardia reciprocă joncţională ortodromică. Comparativ cu tahicardia prin reintrare intranodală, s-a constatat că, practic, aceasta este aproape inexistentă la nou-născuţi. Rezultă astfel, pe baza ambelor studii, că pacienţii cu WPW par să aibă o rată crescută de tahicardii supraventriculare în intervalul de vârstă 5–10 ani.

După cum au sugerat Levy şi colaboratorii, respectiv Dunnigan şi colaboratorii, acest fapt poate să fie legat mai mult de modul de iniţiere a tahicardiei (existenţa unei tahicardii sinusale, extrasistolie atrială sau ventriculară, pauze în timpul aritmiei sinusale) decât de mecanismul de bază al tahicardiei sau de alţi factori.

Modificările dependente de vârstă, de modul de iniţiere tahicardiilor supraventriculare sunt necunoscute pe serii mari de pacienţi, dar par să joace un rol important în istoria naturală a tahicardiei supraventriculare (TPSV). Prezenţa unei boli congenitale asociate, ca factor de risc pentru recurenţa TPSV, a fost observată în studiul efectuat de către Deal (boala Ebstein), dar nu a fost factor de recurenţă în studiul raportat de Pery şi Garson.

– *Simptome si prezentare*

Tipul şi caracteristicile simptomelor la prezentarea pacientului şi ulterior, în evoluţia acestuia, sunt de luat în considerare atunci când se decide indicaţia pentru ablaţie prin RF sau orice alt tratament.

Simptomele cu potenţial risc vital (sincopa sau insuficienţa cardiacă congestivă) sunt, de obicei, mai „directe” şi ridică mai puţine discuţii şi controverse asupra indicaţiei ablaţiei decât simptomele fără potenţial de risc vital. Dacă în simptomatologie predomină palpitaţiile ca principal element de percepţie al pacientului şi dacă acestea interferează cu stilul său de viaţă, judecata se face atât pe criterii obiective, cât şi subiective. Pentru unii pacienţi, chiar un singur episod pe an este inacceptabil, mai ales atunci când este prelungit. Pentru alţii, 1–2 episoade scurte, autolimitate şi bine tolerate nu îi motivează suficient pentru un tratament ablativ.

Insuficienţa cardiacă congestivă (ICC) apare mai frecvent la copiii mici cu boli congenitale asociate, comparativ cu cei fără anomalii cardiace asociate. Totuşi, copiii cu tahicardii cu caracter incesant pot dezvolta fenomene de ICC cu cardiomiopatie dilatativă aritmică. La copii, restabilirea şi menţinerea ritmului sinusal are ca rezultat revenirea dimensiunilor inimii la valori normale şi la funcţia normală într-o perioadă de la câteva zile la câteva luni, la aproape toţi pacienţii.

La tinerii cu WPW, relaţia dintre sincopă şi alura ventriculară din FA, studiată de Paul şi colaboratorii la 74 de pacienţi, dintre care 16 au avut istoric de sincopă, s-a corelat la 9 pacienţi cu FA susţinută, inductibilă, şi la încă 3 cu FA nesusţinută. Toţi pacienţii cu sincopă şi FA au avut interval RR minimal preexcitatat ≤ 220 ms. Prezenţa FA susţinute a avut o sensibilitate de 64% şi o specificitate de 100% pentru istoricul de sincopă. Implicaţiile acestui studiu de analiză a frecvenţei ventriculare în FA, cu producerea unei scăderi tensionale marcate în cazul frecvenţelor crescute, demonstrează că acesta este, cel mai probabil, mecanismul comun al sincopei la aceşti tineri. Dacă se compară adulţii şi copiii cu preexcitaţie şi sincopă asociată, determinată de FA cu alură ventriculară rapidă, aceasta pare a fi mai frecventă la tineri. În parte, acest factor pare să fie legat de o perioadă refractară efectivă anterogradă mai scurtă la pacienţii tineri şi, implicit, de o alură ventriculară mult crescută faţă de cea întâlnită la adulţi. De asemenea, prezenţa căilor accesorii multiple este o probabilitate în plus de apariţie a FA şi de creştere a alurii ventriculare. Valoarea prognostică a sincopei, discutată de Bromberg şi colaboratorii, poate fi divizată la trei grupe de pacienţi:

a) pacienţi cu FV documentată;

b) pacienţi cu sincopă sau FA-FLA spontan cu conducere anterogradă rapidă;

c) tahicardie joncţională reciprocă ortodromică fără sincopă sau FLA.

Intervalul RR preexcitat ≤ 220 ms în FA a fost de sensibilitate mai mare decât istoricul de sincopă pentru predicția riscului de moarte subită. Deși FA cu alură ventriculară rapidă a fost raportată la nou-născuți și la copilul mic, aceasta pare să fie rară (atipică) la această grupă de vârstă din motive care rămân speculative.

Rămân subiect de discuție și dezbatere pacienții tineri, asimptomatici, diagnosticați accidental cu preexcitație (această problemă se adresează mult mai frecvent adulților, deoarece ECG de rutină sunt efectuate mult mai frecvent la adulți și practic niciodată la copii). Detectarea accidentală la copil a WPW asimptomatic este aproape întotdeauna asociată cu evaluarea pacientului pentru o altă boală cardiacă congenitală suspectată sau documentată sau pentru o altă boală cardiacă dobândită. Foarte multe date raportate cu privire la acest subiect nu există pentru copii; se știe, însă, că uneori semnul de debut al preexcitației la adulți poate să fie moartea subită.

– Riscuri și beneficii ale opțiunilor terapeutice, imediat și pe termen lung

O calculare precisă a raportului risc-beneficiu pentru fiecare din terapiile luate în considerare este, practic, imposibilă. Pentru ARF, rezultatele imediate și pe termen lung sunt foarte bune.

În ceea ce privește tratamentul medicamentos, au fost publicate puține studii relevante privind rezultatele și riscurile specifice administrării antiaritmicelor în tratament imediat sau cronic la copil. Indiferent de metoda de tratament aleasă (inclusiv absența oricărui tratament), ipoteza celui mai rău scenariu cântărește greu și, indiferent de riscul real, acest factor joacă un rol important în deciderea indicației terapeutice. Este important să se discute această ipoteză și toate variantele de tratament posibile.

→ Pentru terapia prin ablație prin RF este necesară explicarea clară a probabilității unor complicații majore, începând cu anestezia, cateterismul, riscul de aritmii, de BAV, de embolii și chiar de deces.Toate acestea ar trebui discutate în maniera adaptată populației pediatrice și raportată la probabilitatea tahiaritmiei și a implicațiilor acesteia. Posibilitatea de eșec, precum și potențialele complicații tardive sunt, de asemenea, subiecte importante ale discuției.

→ Pentru terapia medicală, ipoteza se centrează pe efectele adverse proaritmice cu risc vital (dar și asupra celorlalte efecte adverse ale medicației), raportate la vârstă sau la eventuale contraindicații prin coexistența unor boli cardiace sau extracardiace asociate.

→ În cazul abținerii de la tratament, trebuie aduse în discuție problemele legate în primul rând de riscul vital al aritmiei.

Experiența operatorului este frecvent luată în considerare atunci când se decide între diferitele alternative de tratament. În cazul simptomelor cu risc vital crescut, costul este rar un factor major de luat în considerare la stabilirea indicației de tratament. Pentru ceilalți pacienți însă, costul relativ al diverselor opțiuni terapeutice este un aspect important în alegerea strategiei de urmat.

Modelele de comparație postablație, care apar în evaluările lui Garson și Kanhr, nu țin cont de complicațiile pe termen lung, cum sunt BAV total sau regurgitarea valvulară. Costul ARF, mortalitatea, morbiditatea mai scăzute în comparație cu chirurgia sau medicația (durata tratamentului medicamentos luat în calcul pe o perioadă de 16 ani) înclină balanța spre tratamentul radical prin ablație prin RF.

4.3.2. *Indicațiile ablației prin radiofrecvență (ARF) la copil*

Tabelul 85.8. Indicațiile tratamentului prin ARF la copil

Clasa I pentru ARF la copiii cu cord structural normal
1.a. Tahicardii incesante cu fracție de ejecție scăzută, cu vârstă mai mică de 4 ani, care nu răspund la tratament cu amiodaronă
1.b. Tahicardii incesante cu fracție de ejecție (FE) scăzută și vârstă mai mare de 4 ani
2. Tahicardie paroxistică simptomatică, neresponsivă la medicația antiaritmică
3.a. Sindrom WPW, status poststop cardiac
3.b. Sindrom WPW, sincope, perioadă refractară efectivă a căii accesorii scurtă (mai mică sau egală cu 220 ms)
Clasa II pentru ARF la copiii cu cord structural normal
1.a. Tahicardie incesantă cu fracție de ejecție ușor redusă și vârstă mai mică de 4 ani
1.b. Tahicardie incesantă, cu excepția tahicardiei joncționale ectopice, cu FE normală și vârstă mai mare de 4 ani
1.c. Tahicardie incesantă cu FE normală, vârstă mai mare de 4 ani și răspuns la tratamentul cu amiodaronă
2.a. Tahicardie paroxistică simptomatică, vârstă mai mare de 4 ani
2.b. Tahicardie paroxistică simptomatică, vârstă mai mică de 4 ani și care nu răspunde la medicație (cu excepția amiodaronei)
3.a. Sindrom WPW simptomatic, vârstă mai mare de 4 ani
3.b. Sindrom WPW asimptomatic, vârstă mai mică de 4 ani și cu interval preexcitat RR scurt în condițiile existenței FA

Tabelul 85.8 (continuare)

Clasa III pentru AFR la copiii cu cord structural normal
1.a. Tahicardie incesantă cu FE normală şi vârstă mai mică de 4 ani, care răspunde la tratament medicamentos (cu excepţia amiodaronei)
1.b. Tahicardie joncţională ectopică incesantă cu FE normală, vârstă mai mică de 4 ani, care răspunde la medicaţie (cu excepţia amiodaronei)
2.a. Tahicardia paroxistică simptomatică, care răspunde la medicaţie (cu excepţia amiodaronei), la vârste mai mici de 4 ani
2.b. Tahicardie paroxistică asimptomatică bine tolerată
3.a. Sindrom WPW asimptomatic, cu interval RR minimal preexcitat lung în contextul FA
3.b. Sindrom WPW simptomatic, vârstă mai mică de 4 ani, cu conducere anterogradă periculoasă, dar cu interval RR lung sub medicaţie

4.3.3. Particularităţi de localizare a căilor accesorii la copil

Localizarea căilor accesorii după polaritatea complexelor QRS în sindroamele de preexcitaţie, conform criteriilor stabilite de D´Avila pentru adult, nu a avut aceeaşi acurateţe la copii.

Se pare că există o mai mare expresie ECG a căilor accesorii la aceştia din urmă, iar diferenţele de polaritatea complexului QRS au fost caracterizate ca fiind diferite de cele analizate la adulţi. Doar 5 regiuni cu acelaşi model ECG pot fi determinate cu o specificitate şi sensibilitate rezonabilă şi cu o acurateţe de aproximativ 90%.

Noul algoritm de localizare a căilor accesorii, folosind polaritatea QRS din toate derivaţiile QRS, este utilizată nu de mult timp în electrofiziologie. Caracteristicile diferitelor tipuri de căi accesorii sunt enumerate în tabelul de mai jos. Similar algoritmului folosit la adulţi, polaritatea pozitivă sau intermediară a complexului QRS în derivaţia V1 sugerează diagnosticul în majoritatea căilor accesorii stângi şi paraseptale. Polaritea pozitivă a QRS în DIII face diferenţa în aproape toate cazurile de căi accesorii laterale stângi, iar polaritatea negativă sau intermediară a QRS în DI confirmă cu şi mai mare putere acest diagnostic, deoarece derivaţia DI este de obicei pozitivă în majoritatea celorlalte căi accesorii.

Polaritatea negativă sau intermediară în DIII, grupează toate căile accesorii posteroseptale stângi, cât şi majoritatea căilor postero-septale, incluzând doar câteva medio-septale şi postero-septale drepte.

Studiile au arătat că nu a fost posibilă distingerea a opt tipuri de căi acesorii diferite, putând fi clasificate doar 5 regiuni de preexcitaţie. Polaritatea QRS a tuturor căilor accesorii stângi în derivaţiile DIII şi V1 a fost similară polarităţii sesizate la adulţi, chiar dacă specificitatea interpretării acestora a fost mai mică.

Polaritatea negativă sau intermediară a complexului QRS în DI are valoare adiţională, deoarece s-a demonstrat a fi prezentă exclusiv în cadrul căilor accesorii laterale stângi. Căile accesorii paraseptale la copii au un model QRS caracteristic în DII şi par a fi similare căilor accesorii stângi datorită polarităţii pozitive din V1 şi V3.

În diagnosticul căilor accesorii drepte şi paraseptale, derivaţia V3 este superioară derivaţiei V2 în ceea ce priveşte diferenţierea de alte regiuni de preexcitaţie. Polaritatea QRS este negativă în V1 şi V2 pentru majoritatea căilor accesorii, iar tranziţia undei R se observă mai ades în căile accesorii paraseptale, în V3. În cadrul regiunii septale, polaritatea negativă a complexului QRS în derivaţia aVF diferenţiază preexcitaţia prin căile accesorii postero-septale drepte şi medio-septale de cele anterioare.

Neconcordanţa la copil a puterii de diferenţiere pe care o au derivaţiile V2 şi DIII la adult poate să îşi aibă originea în activitatea electrică mult mai pregnantă a atriului drept la copil, cât şi în diferenţa de poziţie a cordului în torace.

Un studiu realizat de L. Boersma şi colaboratorii la copiii cu sindrom WPW a decelat, în contrast cu alte studii efectuate anterior, un grup aparte de pacienţi cu căi accesorii parahisiene, care prezentau modele ECG similare celor întâlnite în căile antero-septale, în ceea ce priveşte derivaţiile V1 şi V3, în timp ce ambele căi accesorii prezentau polaritate pozitivă a QRS în aVF.

Alt studiu efectuat de Tai L. şi colaboratorii a arătat că atât căile accesorii para-hisiene, cât şi cele anteroseptale au caracteristici similare ale polarităţii undei delta în comparaţie cu căile accesorii medio-septale.

Ablaţiile prin RF, efectuate în regiunile parahisiană, medio-septală şi postero-septală, pun probleme deosebite la copil, datorită unui risc crescut de bloc total AV provocat de dimensiunile mici ale triunghiului Koch. Un studiu retrospectiv efectuat în spitalul de pediatrie din

Boston Massachusetts asupra ablațiilor în vecinătatea nodului AV, la 118 pacienți, a evidențiat riscul crescut al BAV complet la copil (4 BAV complete – 3% dintre pacienți au necesitat implant de stimulator cardiac) la o rată de succes de 96% pentru căile antero-septale, dintre care 7% au reprezentat recidivele.

Diferențele semnificative în acuratețea algoritmelor de diagnosticare a căilor accesorii la copil față de adult sunt date de:

– gradul mai redus de preexcitație la copil, datorită predominanței simpatice;

– poziționarea particulară a inimii în interiorul cutiei toracice la copil;

– „balanța electrică" intracardiacă diferită la copil față de adult;

– utilizarea unor electrozi inadecvați ca mărime în raport cu toracele copilului.

Schäffer și colaboratorii raportează rezulatatele unui studiu multicentric cu ARF, care a inclus 554 de copii (Pediatric Ablation Registry) cu căi accesorii septale, cu o rată de succes de 74 % și BAV complete apărute în 3 % din cazuri.

Un alt studiu, realizat de Pecht, raportează o rată de succes de 88% fără complicații **[49, 50, 51]**.

5. TAHICARDIA PRIN REINTRARE INTRANODALĂ

Tahicardiile joncționale prin reintrare nodală, cunoscute sub numele de maladia Bouveret, constituie cauza cea mai frecventă a tahicardiilor supraventriculare regulate la adult. Incidența maximă a bolii se situează în jurul vârstei de 40 ani și este predominantă la femei. Menționăm că tahicardia poate să debuteze la copil chiar de la naștere.

Tabelul 85.9. Diagnosticul de localizare al căilor accesorii în funcție de polaritate

Laterale stângi	Postero-septale stângi	Postero-septale	Postero-septale drepte	Laterale drepte	Antero-septale	Para-hisiene	Medio-septale
V1+/=	V1+/=	V1+/=/-	V1-	V1+/=	V1-	V1-	V1-/+/=
DIII+	DIII-/=	DIII-/=/+	V3-/=/+	DIII+	V3+/-/=	V3+/-/=	DIII-/=
DI+/-/=	DI+	DI+	aVF+/-/=	DI+/-/=	aVF+/-/+	aVF+	V3+
		aVF-/=					DI+
							aVF+

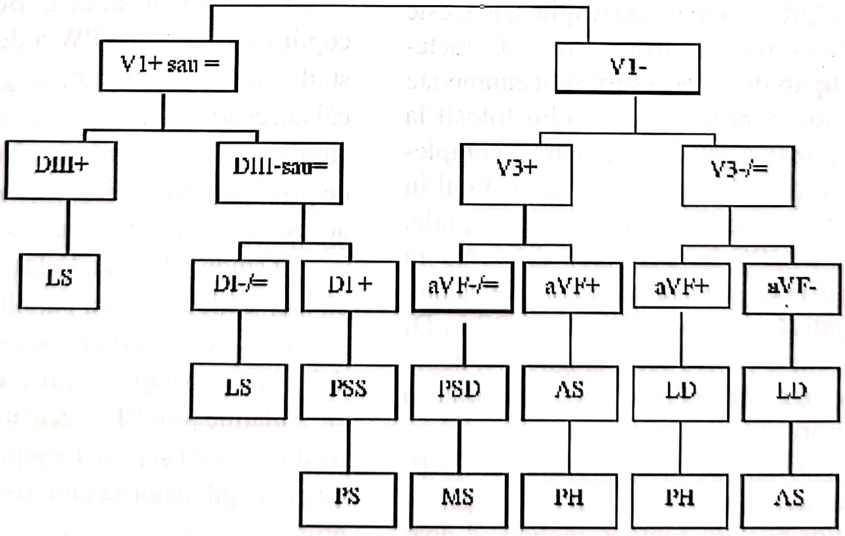


Fig. 85.15. Algoritmul polarității QRS la copiii cu sindrom WPW

5.1. Clinic

Simptomatologia în timpul crizei constă în palpitaţii, fatigabilitate şi stare de rău general. În cazul tahicardiilor foarte rapide sau al cardiopatiilor asociate, pot surveni lipotimii, sincope, dispnee sau dureri anginoase. Debutul şi sfârşitul acceselor de tahicardie sunt bruşte, iar durata lor variază de la câteva minute la mai multe ore, necesitând intervenţii medicale. Ritmul este strict regulat, cu o frecvenţă de 180–200 b/min, dar poate atinge valori foarte ridicate la copil şi mult mai scăzute la vârstnic.

Manevrele vagale au ca efect „totul sau nimic". De obicei, toleranţa este bună şi se leagă în mod direct de frecvenţa tahicardiei şi de starea cardiacă subiacentă. Rareori se regăseşte prezenţa unui factor declanşator. Consecutiv primei crize, evoluţia este imprevizibilă – unii pacienţi prezintă crize rare, pe când alţii, recidive extrem de frecvente.

5.2. Electrocardiografia în TRIN

În varianta cea mai frecventă, tahicardia reciprocă de tip *slow-fast*, care reprezintă 90% din tahicardiile nodale, unda P′ retrogradă este de obicei mascată de QRS sau este situată în porţiunea terminală a acestuia, simulând o discretă întârziere dreaptă pe ventriculogramă.

În forma rară sau atipică (*fast-slow*), care reprezintă mai puţin de 10% din cazuri, în sens anterograd conducerea are loc pe o cale accesorie relativ rapidă, iar retrograd, pe calea lentă. În acest caz, unda P′ tardivă se suprapune sau urmează undei T precedente, iar pe ECG standard de suprafaţă se poate evidenţia morfologia sa negativă în derivaţiile DII, DIII, aVF. Intervalul P′R este scurt, RP′ este lung, iar raportul P′R/RP′<1.

O altă formă de tahicardie intranodală, şi mai rară, este cea de tip *slow-slow*, care utilizează, atât în sens anterograd, cât şi retrograd, fibre cu conducere lentă. În tahicardiile prin reintrare intranodală (TRIN), nu există de obicei alternanţă electrică, fenomen evocator pentru existenţa unei căi accesorii ascunse sau a unui sindrom WPW.

5.3. Mecanism de producere

Nodul atrio-ventricular este o formaţiune situată în triunghiul Koch, spaţiu limitat de valva septală tricuspidiană anterior, ostiumul sinusului coronar inferior şi tendonul Todaro superior. El are o porţiune compactă de unde ia naştere fasciculul His şi către care converg rădăcini multiple, dintre care cel puţin două sunt implicate în reintrarea intranodală. Rădăcina antero-superioară este o cale rapidă, scurtă, care se orientează direct către nodul atrio-ventricular şi fasciculul His, pe când rădăcina inferioară, care reprezintă calea lentă, este mai lungă şi are fibre cu conexiune indirectă la NAV.

Existenţa unei dualităţi de conducere nodală, care stă la originea ritmului reciproc, este cunoscută de mai mult timp. Cele două căi sunt diferite prin proprietăţile lor electrofiziologice:

– calea β are o conducere rapidă atrio-hisiană de ordinul a 50 ms, dar o perioadă refractară lungă;

– calea α are o conducere lentă cu un interval AH de aproximativ 300 ms, însă cu o perioadă refractară scurtă.

În forma comună a tahicardiei (*slow-fast*), când pacientul este în ritm sinusal sau în timpul stimulării atriale lente, influxul se propagă către ventricul pe calea rapidă şi penetrează parţial calea lentă unde este întârziat. Printr-o extrasistolă atrială foarte prematură, calea rapidă se blochează (perioada refractară mai lungă decât cea lentă), iar unda de excitaţie este nevoită să folosească calea lentă care rămâne permeabilă. Se produce astfel un salt de conducere atrio-ventriculară, evidenţiat pe ECG de suprafaţă prin alungirea brutală a spaţiului PR, iar pe înregistrarea endo-cavitară, prin alungirea intervalului AH. Ajuns la capătul hisian, impulsul se propagă către ventricul, dar, totodată, găseşte calea rapidă ieşită din perioada refractară; impulsul urcă astfel către extremitatea atrială a NAV, unde produce fie doar un ecou atrial, fie repenetrează calea lentă, reînchizând circuitul. Dacă perioadele refractare şi vitezele de conducere ale celor două căi sunt compatibile, circuitul de tip *slow-fast* se perenizează, dând naştere unei tahicardii reciproce clasice, unde calea lentă conduce în sens anterograd, iar calea rapidă în sens retrograd.

5.4. Diagnosticul electrofiziologic

Diagnosticul electrofiziologic este confirmat pe baza următoarelor criterii:

1. Punerea în evidenţă a unui salt de conducere prin stimulare atrială programată.

2. În cursul tahicardiei obişnuite, conducerea retrogradă este rapidă, cu interval HA scurt, de aproximativ 50 ms, şi cu apariţia unei prime depolarizări a fasciculului His.

3. Un extrastimul ventricular prematur eliberat în timpul tahicardiei, în momentul în care fasciculul His este în perioada refractară, nu influenţează tahicardia; aşadar, tahicardia intranodală nu este reciclabilă.

4. Secvenţa de activare retrogradă a atriului în tahicardie este aceeaşi cu cea din timpul stimulării ventriculare.

5. Existenţa unei invariabilităţi HA după un extrastimul atrial eliberat pe o gamă largă a intervalului de cuplaj, în timpul tahicardiei intranodale.

6. Reluarea tahicardiei cu un prim interval atriohisian prelungit, după o salvă *over-drive* de extrastimuli ventriculari, eliberată în timpul accesului tahicardic, care antrenează o depolarizare eficientă retrogradă la nivel atrial, este argumentul forte (Kirkorian) în favoarea unei tahicardii prin reintrare.

Criteriile 2, 3 exclud participarea unei căi accesorii, criteriile 4, 5 exclud posibilitatea unei tahicardii atriale, iar criteriul 6 face posibil diagnosticul diferenţial între o tahicardie prin reintrare şi o tahicardie focală.

5.5. Tratament

Tahicardiile joncţionale prin reintrare intranodală pot beneficia de un tratament curativ şi definitiv prin metoda ARF, cu un procent de vindecare de 95%. În acelaşi timp, în ciuda succesului terapeutic ridicat, rămâne riscul iatrogen, pe care pacienţii şi medicii trebuie să îl cunoască şi să îl accepte de comun acord. Ţinând cont numai de aspectul simptomatic al tahicardiilor prin reintrare intranodală, nu este de dorit practicarea de la început a ablaţiei, fără prescrierea şi administrarea prealabilă a unui tratament medicamentos simplu şi lipsit de riscuri majore (beta-blocante, blocanţi ai canalelor de calciu, digitalice, antiaritmice din clasa I, amiodaronă).

În toate cazurile, medicul trebuie să informeze în mod obiectiv asupra beneficiilor potenţiale şi riscurilor fiecărei opţiuni terapeutice, pentru ca, în cele din urmă, pacientul să fie acela care decide.

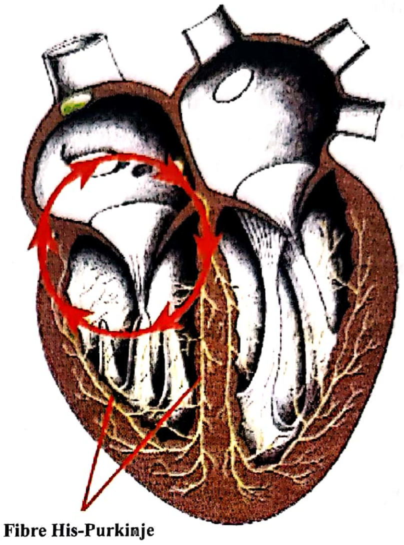


Fig.85.6. Op TIM. Tahicardia reciprocă ortodromă (ORT) - tahicardie AV de reintrare, care necesită prezenţa unei conexiuni accesorii. Cercul roşu de săgeţi indică ciclul repetitiv **[57]**

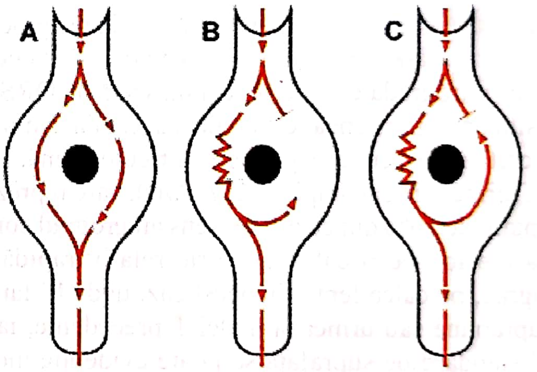


Fig.85.7 Op TIM. Căile de reintrare şi tahicardie (**A** – Căile de reintrare în ţesutul miocardic; **B** – Căile drepte sunt încetinite; **C** – Repolarizarea căilor rapide) **[57]**

6. TAHICARDIILE SUPRAVENTRICULARE (TPSV)

Termenul de tahicardie supraventriculară se referă la tahiaritmiile paroxistice care necesită pentru iniţiere şi menţinere structurile de deasupra bifurcaţiei fasciculului His. Clasic, etiologia acestora este divizată în mai multe tipuri de mecanisme: automatism, reintrare, de trigger, precum şi alte mecanisme mai puţin definite.

De obicei, mecanismele de reintrare se bazează pe existenţa unei căi accesorii, tahicardiile fiind atunci clasificate în funcţie de localizarea circuitului de reintrare.

Cele mai întâlnite simptome ale TPSV includ palpitaţii, anxietate, fosfene, dureri toracale, pulsaţii în gât şi în torace şi dispnee. Sincopa nu este un simptom obişnuit, dar poate apărea uneori. Câteodată poate fi prezentă poliuria, în episoadele prelungite, aceasta fiind cauzată, în principal, de eliberarea peptidului natriuretic atrial. Aproximativ 60% din cazuri sunt cauzate de existenţa unui circuit atrio-ventricular nodal de reintrare şi 30% de un circuit de reintrare mediat de o cale accesorie. Tahicardia atrială reprezintă aproximativ 10 % din cazuri şi de obicei are origine focală.

TPSV nu sunt de obicei asociate cu boli cardiace structurale, însă există şi excepţii, de exemplu, prezenţa căilor accesorii asociate cu cardiomiopatia hipertrofică sau cu boala Ebstein, precum şi tahicardiile atriale la pacienţii cu patologie congenitală sau dobândită. Tahicardiile prin reintrare sunt, de obicei, iniţiate de o extrasistolă atrială sau ventriculară, factorii precipitanţi, precum excesul de cafeină, alcool, stupefiante sau hipertiroidismul, putând creşte riscul recurenţei.

Din punct de vedere clinic, tahicardiile supraventriculare prezintă debut şi final brusc, spre deosebire de tahicardiile sinusale a căror frecvenţă creşte şi descreşte progresiv.

Prezentarea electrocardiografică obişnuită a TPSV este cu complexe QRS înguste (QRS<120ms), dar în unele cazuri, de obicei sub 10% dintre pacienţi, prezintă complexe QRS largi. După revenirea la ritm sinusal, trebuie realizată examinarea ECG cu 12 derivaţii pentru sesizarea unei eventuale unde delta, ca prim indiciu al prezenţei unei căi accesorii. Existenţa căii accesorii poate trece neobservată sau poate fi minimă pe ECG de suprafaţă, în cazul în care aceasta este localizată departe de nodul sinusal (de exemplu, căile accesorii laterale stângi) sau dacă este ascunsă (30% dintre pacienţi prezintă o astfel de cale accesorie care are propritetatea de a conduce exclusiv retrograd, fără să provoace preexcitaţie în timpul ritmului sinusal).

Următorul pas diagnostic este realizarea unei ecocardiografii pentru a stabili starea structurală a cordului.

Studiul electrofiziologic permite identificarea mecanismului aritmogen.

Tabelul 85.10. Condiţii necesare pentru realizarea studiului electrofiziologic

Condiţii imperative pentru realizarea SEF
Tahicardia cu complexe QRS largi; Tahicardie supraventriculară: • la pacienţii cu sincopă sau cu simptomatologie severă; • la pacienţii neresponsivi sau cu intoleranţă la medicaţie; • la pacienţii care preferă să nu îşi autoadministreze terapie orală. Sindrom de preexcitaţie cu sau fără tahicardie paroxistică.

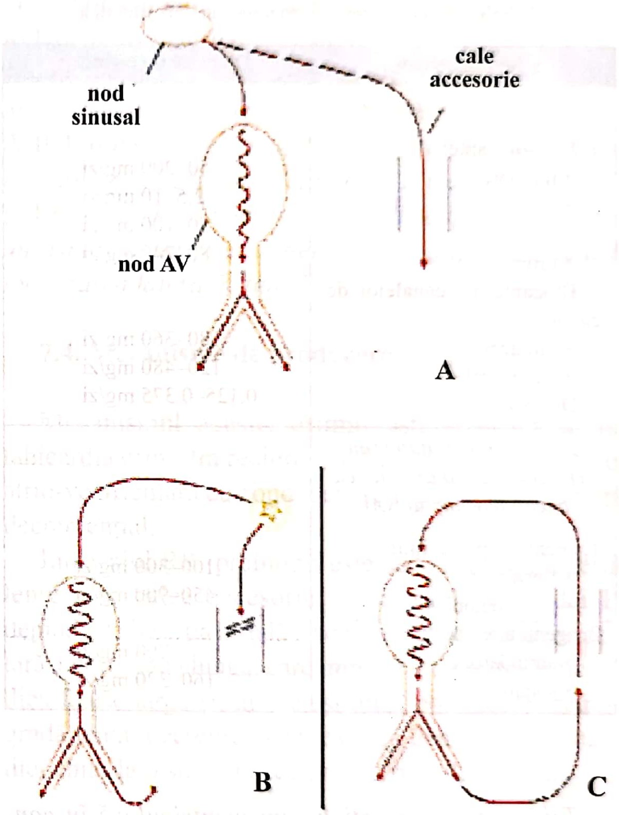


Fig. 85.16. Figura **A** configurează un impuls iniţiat normal în nodul sinusal, care este condus prin două căi: o cale atrio-ventriculară nodală şi o cale accesorie. În figura **B** este configurat un impuls atrial prematur (extrasistolă) care ajunge la nivelul căii acesorii când aceasta este încă refractară, producându-se astfel conducerea prin calea atrio-ventriculară nodală. Impulsul se conduce suficient de lent prin NAV şi miocardul ventricular pentru a permite căii accesorii să îşi recapete excitabilitatea şi să conducă impulsul electric înapoi la atriu. În figura **C**, apare fenomenul de reintrare a frontului de undă în NAV, cu menţinerea continuă a excitabilităţii ţesutului şi perpetuarea circuitului de reintrare.

Tahicardia supraventriculară cu complexe QRS largi

TPSV nu se prezintă în mod obișnuit cu complexe largi. Riscul de recurență după un singur episod de TPSV nu este încă bine definit, un singur episod nefiind indicație pentru terapia pe termen lung. La pacienții cu episoade recurente, managementul pe termen lung include medicția și terapia prin ablație. Cu toate că nu toți pacienții cu TPSV recurent necesită tratament, severitatea simptomelor și preferințele pacientului trebuie avute în vedere atunci când se ia decizia terapeutică.

Tabelul 85.11. Terapia farmacologică profilactică

Medicament	Doză de întreținere
TPSV fără preexcitație	
1. Beta-blocante:	
• metoprolol	50–200 mg/zi
• bisoprolol	2,5–10 mg/zi
• atenolol	50–100 mg/zi
• propranolol	80–240 mg/zi
2. Blocante ale canalelor de calciu:	
• diltiazem	180–360 mg/zi
• verapamil	120–480 mg/zi
3. Digoxin	0,125–0,375 mg/zi
TPSV cu preexcitație sau refractară la tratamentul cu agenți blocanți ai NAV	
1. agenți de primă linie:	
• flecainidă	100–300 mg/zi
• propafenonă	450–900 mg/zi
2. agenți alternativi:	
• amiodaronă	200 mg/zi
• sotalol	160–320 mg/zi

Tahicardia paroxistică supraventriculară în contextul sindromului WPW

Verapamilul și digoxinul sunt contraindicate la pacienții cu sindrom WPW, cu excepția cazului în care calea accesorie prezintă o perioadă refractară lungă (≥ 300 ms), deoarece acești agenți terapeutici pot crește riscul răspunsului ventricular rapid, provocând FV la pacienții cu FA. În prezent, tratamentul de elecție pentru acești pacienți este considerat a fi ARF. Flecainida și propafenona sunt folosite, de asemenea, frecvent, fiind aprobate de AFDA (American Food and Drug Administration), de ACC și ESC. La pacienții cu TPSV se tentează inițial compresiunea sinusului carotidian sau alte manevre vagale, urmate de administrarea intravenoasă a adenozinei, dacă acestea sunt ineficiente.

La pacienții cu TPSV recurentă, cu crize frecvente, prelungite sau înalt simptomatice, care nu pot fi stopate prin manevre vagale, este recomandată terapia preventivă. Dacă tahicardia este asociată cu preexcitație sau sincopă, sunt frecvent recomandați agenții blocanți ai NAV ca tratament de primă linie, chiar dacă nu există suficiente date provenite din studii clinice mari care să compare aceste medicamente cu alte posibilități terapeutice. Mulți pacienți pot avea efecte adverse sau refuză administrarea medicației pe tremen lung. La pacienții la care recurențele nu sunt frecvente, dar sunt prelungite, se recomandă tratamentul de tip *pill in the pocket* cu administrarea a 100–200 mg flecainidă la nevoie, în caz de apariție a crizei. Studiile au arătat ca 80% dintre episoadele de TPSV au fost întrerupte în decurs de două ore, cu o combinație de diltiazem și propanolol sau flecainidă.

Atunci când este practicată în centre performante, cu personal experimentat, ablația transcateter este adecvată tratamentului TPSV la pacienții cu preexcitație, instabilitate hemodinamică sau atunci când medicația antiaritmică este ineficientă sau rău tolerată. Ablația poate fi, de asemenea, utilizată ca terapie primară, dacă pacienții informați cu privire la riscuri și beneficii preferă acestă modalitate de tratament.

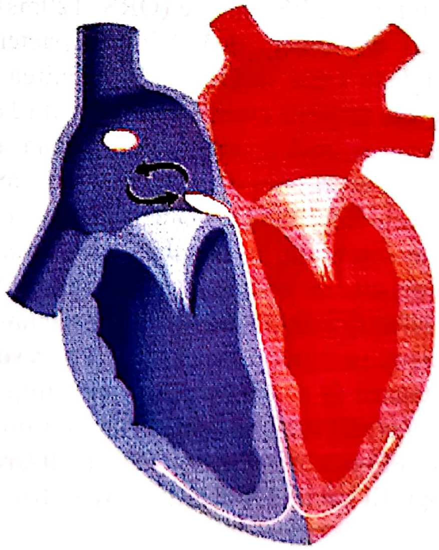


Fig.85.8. Op TIM. Flutter-ul atrial sau tahicardia de reintrare atrială **[57]**

7. TAHICARDIA JONCŢIONALĂ RECIPROCĂ PERMANENTĂ (TJRO PERMANENTĂ)

Tahicardiile joncţionale reciproce permanente sunt o formă mai rară de tahicardie, asociată în general unei căi accesorii cu conducere retrogradă lentă şi decremenţială.

Termenul de permenent este utilizat având în vedere caracterul incesant al tahicardiei, rezistenţa sa neobişnuită la tratamentele medicamentoase. Sunt mult mai rare decât formele paroxistice şi au fost descrise pentru prima dată de Gallavardin.

7.1. Substratul anatomic şi electrofiziologic

Aceste căi corespund unuia sau mai multor fascicule accesorii situate, în general, în şanţul atrio-ventricular, având un traiect lung (până la 3 cm), sinuos înainte de conectarea la atriu. Conducerea lentă şi decremenţială pare a fi legată de morfologia sa, de prezenţa ţesutului fibros şi de cuplajul intercelular ridicat, cu schimbări frecvente de direcţie. Uneori, aceste căi au şi o conducere anterogradă prelungită, fapt care a fost citat în literatură în contextul inducerii unui bloc funcţional sau anatomic prin fasciculul His. Majoritatea acestor fascicule se găsesc situate în regiune postero-septală dreaptă (87%) sau stângă (6%); au fost descrise, însă, şi alte localizări, inclusiv laterală stângă. Uneori, traseul lor lung subendocardic le face greu abordabile prin tehnica ARF.

7.2. Clinic

Tahicardiile care debutează în copilărie pot fi perfect tolerate, fiind descoperite întâmplător, la un examen sistematic. Alteori, însă, se pot exprima prin semne de insuficienţă cardiacă congestivă, dezvoltând o *cardiomiopatie dilatativă ritmică*, căile accesorii sunt manifeste pe timp îndelungat, au frecvenţă rapidă, stimulând cardiomiopatia dilatativă, care este reversibilă progresiv odată cu eradicarea tahicardiei.

7.3. Electrocardiograma în TJRO permanentă

Pe electrocardiogramă se prezintă fie sub forma unei tahicardii permanente, susţinute, fie sub forma unor salve de tahicardie întretăiate de scurte lambouri de ritm sinusal. Frecvenţa tahicardiei oscilează între 120 şi 200 b/min, cu variaţii depinzând de tonusul simpatic sau de tratamentul în curs. În ritmul sinusal, atunci când este prezent, complexele QRS sunt normale, fără preexcitaţie. În formele intermitente, tahicardia demarează chiar la o accelerare minimă a ritmului sinusal, fără a fi nevoie de extrasistole sau modificări prealabile ale intervalului PR. Ventriculograma pericritică este fină, spaţiul P′R este scurt, iar RP′ este lung **[52]**.

Undele P′, care evocă originea lor retrogradă, sunt uşor de analizat, deoarece sunt situate înaintea complexului QRS şi sunt bine detaşate de artefactele ECG. Relaţia atrio-ventriculară este întotdeauna conservată. Analiza ECG a undelor P în timpul tahicardiei permite localizarea locului de inserţie atrială a căii accesorii. Astfel, *o morfologie negativă în DI corespunde unei poziţionări antero-septale, o undă P izobifazică în DI şi V1 corespunde unei poziţii medio-septale, pe când un aspect negativ al undei P în DI şi V6 sugerează localizarea laterală stângă.*

7.4. Mecanisme de producere

Mecanismul acestei aritmii este reprezentat de tahicardia prin ritm reciproc, utilizând o cale accesorie atrio-ventriculară cu conducere retrogradă lentă, de tip decremenţial.

Intervalul RP′ prelungit este secundar conducerii lente prin calea accesorie, iar morfologia undei P depinde de inserţia atrială a acesteia. O perioadă refractară anterogradă lungă, care implică o fereastră tahicardică foarte largă şi, în acelaşi timp, conducerea retrogradă lentă, decremenţială, explică demarajul tahicardiei chiar la o simplă accelerare a ritmului sinusal.

7.5. Explorarea endocavitară şi ARF

În toate cazurile, datele explorării acestui tip de tahicardie sunt în favoarea unui circuit care utilizează o cale accesorie atrio-ventriculară. Diagnosticul diferenţial trebuie realizat cu tahicardia intranodala de tip *fast-slow, slow-slow.*

De obicei, pe parcursul tahicardiei se constată o atriogramă cu o primă depolarizare atrială la nivelul sinusului coronar proximal. Un extrastimul ventricular, eliberat în timpul perioadei refractare a fasciculului

His, anticipează următorul răspuns atrial, ceea ce demonstrează implicarea unui fascicul accesor independent de calea nodo-hisiană; aceasta deosebeşte acest tip de fascicul accesor de fasciculul Kent clasic, unde timpii de conducere sunt constanţi. Calea accesorie, la fel ca şi structurile nodale, are proprietăţi de conducere de tip decremenţial (fenomen Wenckebach retrograd), ceea ce îi face pe unii autori să îl considere un nod atrio-ventricular accesor. În multe cazuri, abolirea tahicardiei a fost posibilă prin ARF sau intervenţie chirurgicală (ablaţie chirurgicală).

Au fost raportate şi cazuri de întrerupere a tahicardiei prin ablaţie de His, înregistrându-se ulterior un ECG în ritm sinusal cu PR lung şi ventriculogramă deformată, cu o preexcitaţie majoră postero-septală. Calea accesorie implicată în tahicardia permanentă ar putea conduce şi anterograd, această conducere, fiind însă lentă, este mascată de conducerea prin circuitul nodal.

Deoarece tahicardia demarează chiar printr-o valoare critică a ritmului sinusal, fără extrasistole declanşante, se înţelege de la sine că antiaritmicele uzuale sunt ineficiente. Totuşi, dacă medicamentul utilizat scade îndeajuns de mult frecvenţa cardiacă, pot fi constatate reducerea numărului de salve de tahicardie şi o frecvenţă cardiacă mai joasă în cadrul acestora.

Medicamentele care scad frecvenţa ritmului sinusal şi conducerea nodală, rărind tahicardia fără să o suprime, sunt: amiodarona, blocantele canalelor de calciu, digitalicele.

A fost propus inţial un tratament chirurgical pe cord deschis, care constă în disecţia căii accesorii reperate prin cartografierea endo-cavitară.

ARF este tratamentul recomandat acestor tipuri de aritmii, atunci când sunt rău tolerate. Ţinta de ablaţie se stabileşte în timpul tahicardiei, prin cercetarea celui mai scurt interval VA (prima depolarizare pe sonda de ablaţie).

Caz clinic

Ecocardiografia la internare:

- AS = 4,11 cm (VN 2,06 cm); VD = 2,3–2,4 cm (VN 1,45 cm);
- SIV = 0,6/1,07 cm; PPVS = 0,8/1,04 cm (VN 0,61 cm);
- DTD = 6,2 cm (VN 3,62 cm); DTS = 4,6 cm; FS = 20%;
- Valve mitrale cu aspect de debit mic, cu mobilitate redusă; regurgitare mitrală gradul IV ;
- VS globulos, global hipokinetic; VTD = 130 ml, VTS = 70 ml, FE ~ 47%;
- Regurgitare aortică gradul I;
- Regurgitare tricuspidiană gradul I (Vmax = 2,5m/s, Pmax = 25 mmHg, PsAP ~ 35 mmHg);
- Regurgitare pulmonară gradul I.

Diagnostic:

- Cale accesorie cu conducere exclusiv retrogradă, lentă şi decremenţială postero-laterală stângă. Tahicardie joncţională reciprocă permanentă.
- Cardiomiopatie dilatativă aritmică.
- Insuficienţă mitrală funcţională gradul IV prin dilatare de inel.
- Edem pulmonar acut.
- Ablaţie prin radiofrecvenţă prin abord arterial retrograd.

8. MANAGEMENTUL ARITMIILOR LA PACIENTUL ADULT CU MALFORMAŢII CONGENITALE CARDIACE STRUCTURALE

Dezvoltarea procedurilor chirurgicale de corectare a bolilor congenitale cardiace a reprezentat unul dintre progresele de mare amploare ale medicinei moderne. Ca rezultat, a apărut o nouă populaţie de pacienţi cu patologii distincte, similare într-o oarecare măsură celor întâlnite la pacienţii care au suferit operaţii de transplant cardiac. La adulţii cu boli cardiace congenitale, care au avut în antecedente intervenţii chirurgicale de corectare, pot apărea provocări frecvente de tipul aritmiilor atriale sau ventriculare.

Intervenţia chirurgicală pentru repararea tetralogiei Fallot include închiderea defectului septal ventricular, eliminarea stenozei pulmonare, precum şi reconstruirea tractului de ejecţie al ventriculului drept, cu plasarea frecventă a unui petic din materiale speciale la acest nivel. Este recunoscut de mult timp că aceşti pacienţi prezintă un risc crescut de moarte subită odată cu înaintarea în vârstă. Chiar dacă în trecut se considera că moartea subită avea la origine blocul AV de grad înalt, datele actuale sugerează că etiologia este reprezentată, de fapt, de aritmiile ventriculare.

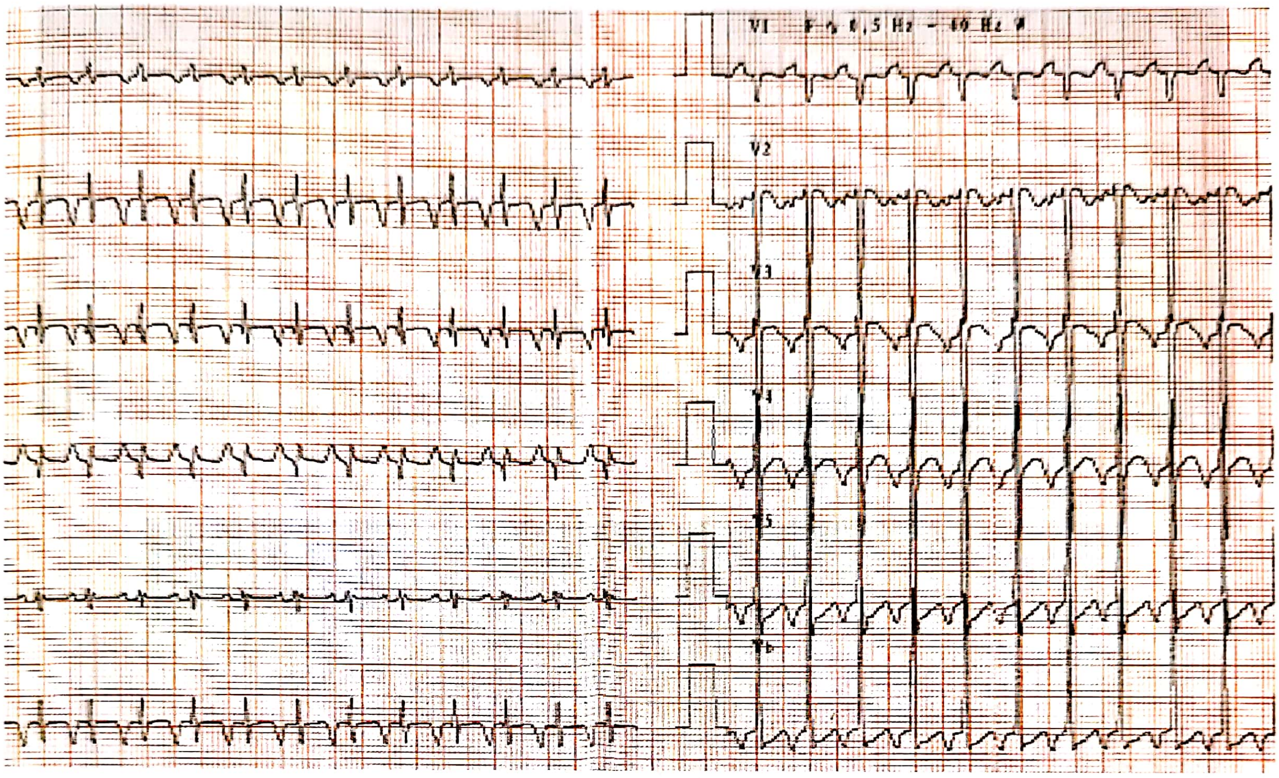


Fig. 85.1*. Pacienta A.M., 8 ani, adresată în edem pulmonar acut (EPA) şi şoc cardiogen, în tahicardie cu frecvenţă de 220 b/min. Electrocardiograma la internare în Institutul de Boli Cardio-vasculare Timişoara: tahicardie cu ritm regulat, AV=164 bpm., unda P' negativă în DII, DIII, aVF, V5-V6, pozitivă în V1-V2; interval RP'=280ms, P'R=120ms; complex QRS=80ms.

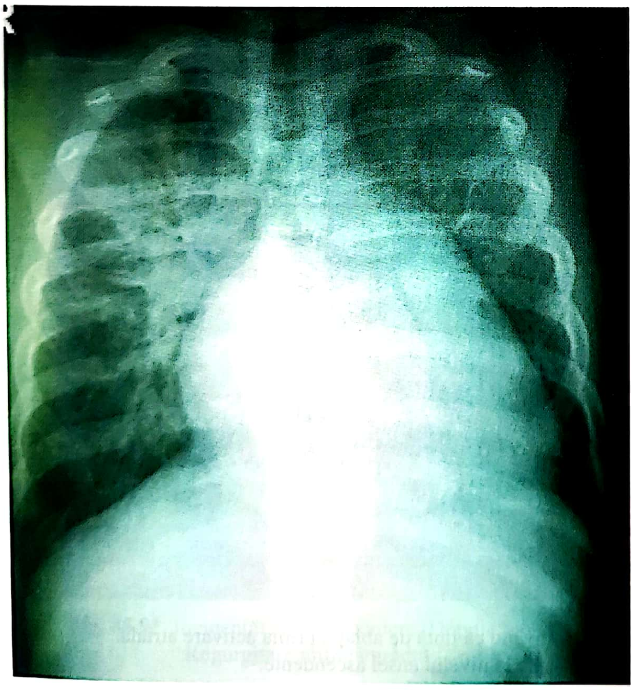


Fig. 85.2*. Indice cardiotoracic >0.5. Opacităţi de intensitate subcostală cu margini estompate, diseminate pe ariile pulmonare (aspect în „aripi de fluture")

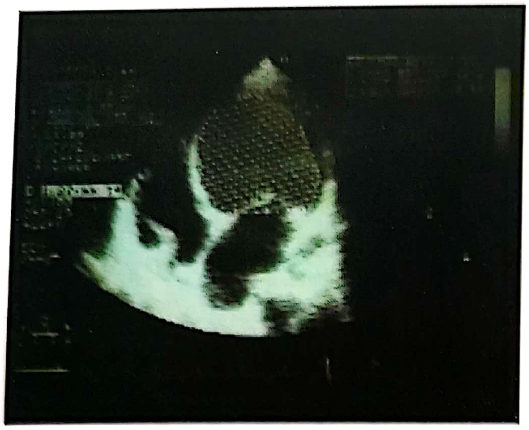


Fig. 85.3*. Incidență apical 4C, VTD VS=130 ml

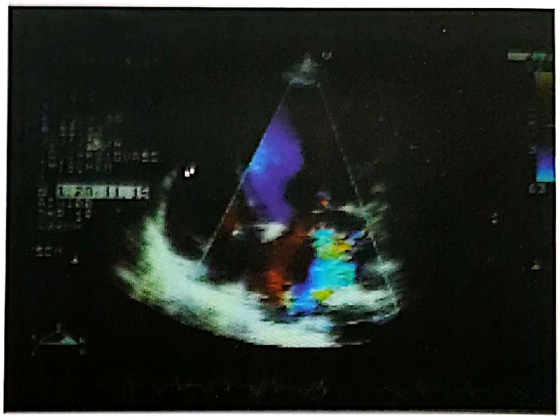


Fig. 85.4*. Incidență apical 4 camere – Doppler color. Regurgitare mitrală gradul IV

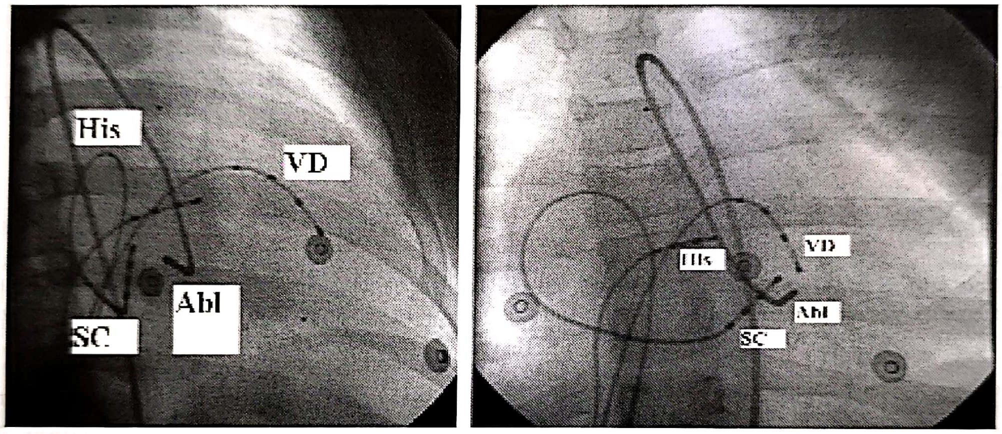


Fig. 85.5*. Poziționarea sondelor în timpul ablației prin radiofrecvență: imagine stângă-oblic anterior drept, imagine dreaptă-oblic anterior stâng

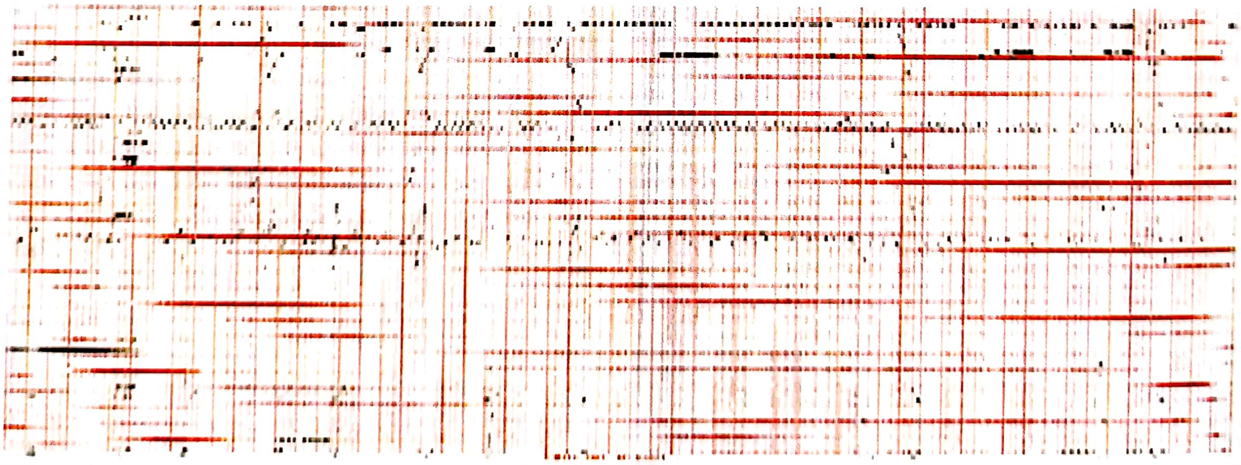


Fig. 85.6*. Ablația prin radiofrecvență prin abord arterial retrograd având ca țintă de ablație prima activare atrială. La al 4-lea complex tahicardia permanentă se întrerupe la nivelul ansei ascendente.

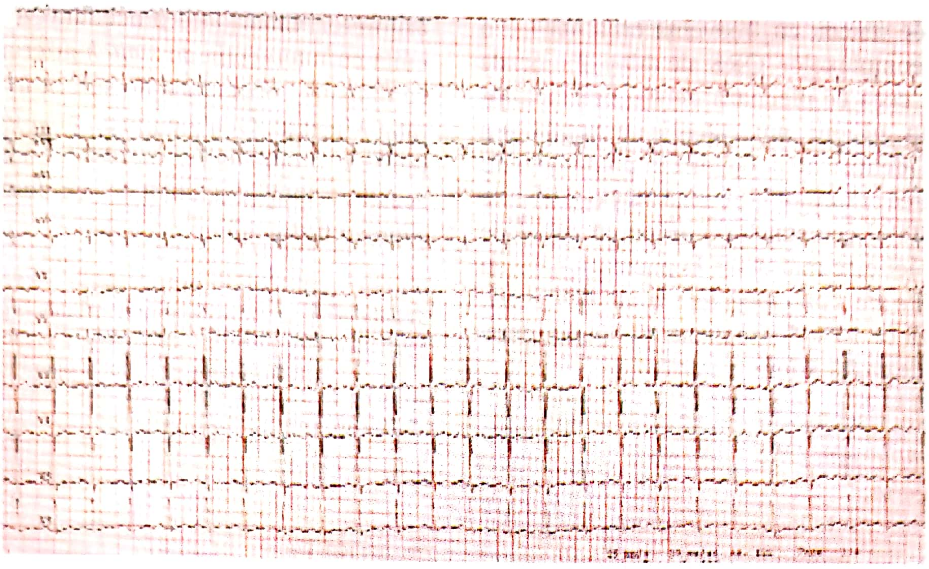


Fig. 85.7*. Electrocardiograma postablaţie: ritm sinusal, regulat;
AV = 122 bpm; interval PR = 160 ms; ax QRS = - 30°; QRS = 80 ms.

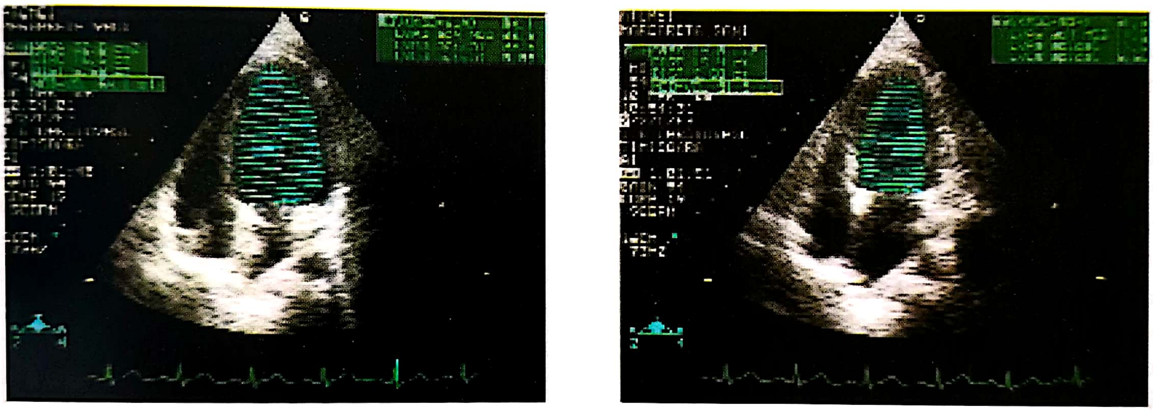


Fig. 85.8*. Ecocardiografie la 8 luni postablaţie: incidenţă – apical 4 camere.
Volumul telediastolic = 62 ml (stânga), volumul telesistolic =31ml (dreapta).

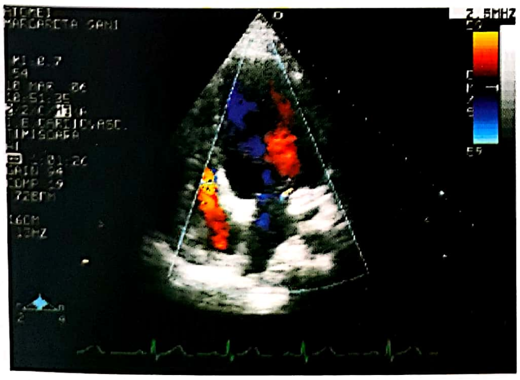


Fig. 85.9*. Incidenţă: apical 4 camere, Doppler color.
Regurgitare mitrală gradul I

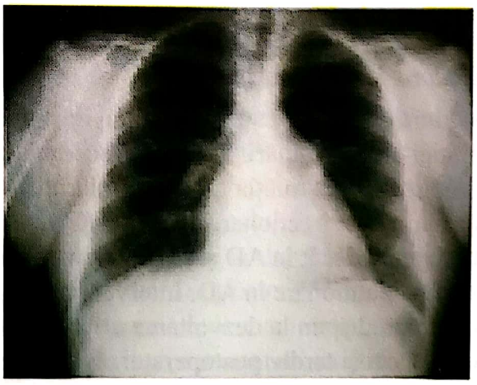


Fig. 85.10*. Radiografie toracică (la 1 an şi jumătate postablaţie)

Acestea sunt, de obicei, cu frecvență crescută, cu o morfologie a complexelor QRS de bloc major de ramură stângă, ceea ce pledează pentru originea lor ventriculară. În ultimii ani, atenția generală s-a îndreptat spre identificarea factorilor predispozanți pentru dezvoltarea aritmiilor la această subpopulație de pacienți. Rezultatul cercetărilor a arătat că riscul de apariție a aritmiei este mai mare la pacienții care au suferit *operațiile de corectare la vârste mai mari*. Harris estimează că 10% dintre pacienții operați după vârsta de 8 ani dezvoltă aritmii ventriculare.

Alți markeri ai riscului crescut de aritmii sunt:

- *durata complexului QRS >180 ms*;
- *cardiomegalia*;
- *fracția de ejecție scăzută* (insuficiența cardiacă);
- în mod special, prezența *regurgitării pulmonare* și/sau a unui *anevrism la nivelul ventriculului drept* la care s-a intervenit pentru corectarea tractului de ejecție.

Aceste aritmii sunt legate, de obicei, de prezența țesutului cicatriceal de la nivelul suturilor sau de prezența unei formațiuni anevrismale. Unele aritmii ventriculare apar prin formarea unui circuit de reintrare în jurul peticului plasat la nivelul tractului de ejecție al VD; altele folosesc miocardul de la periferia peticului ca substrat de reintrare, substrat ideal, de altfel, datorită condițiilor de heterogenitate.

Managementul pacienților cu aritmii ventriculare consecutive intervenției de corectare a tetralogiei Fallot implică repararea anomaliilor hemodinamice și/sau a anevrismului, precum și realizarea mapping-ului electrofiziologic intraoperator cu utilizarea crioablației, în vederea eradicării tuturor circuitelor de reintrare identificate.

Procedura Mustard

Procedura Mustard este practicată în corectarea transpoziției arterelor mari. Această procedură chirurgicală implică reconstrucția atrială cu plasarea dispozitivelor pentru redirecționarea întoarcerii venoase în AS mai degrabă decât în AD și redirecționarea întoarcerii venoase pulmonare în AD. Intervențiile chirurgicale extinse predispun la dezvoltarea aritmiilor atriale atât precoce, cât și tardiv postoperator.

Dezvoltarea aritmiilor atriale precoce nu pare să fie un factor predictiv al apariției ulterioare, tardive a aritmiilor. Chiar dacă procedura Mustard a fost înlocuită cu intervenția de *switch* arterial, mulți adulți cu cardiopatie congenitală au suferit în antecedente operația Mustard. Odată cu înaintarea în vârstă, are loc o creștere progresivă a incidenței aritmiilor atriale la acești pacienți, concomitent cu descreșterea medie a supraviețuirii.

Tabelul 85.12. Tipurile de aritmii întâlnite la pacienții cu procedură Mustard pentru corectarea dextro-transpoziției vaselor mari, corectarea tetralogiei Fallot și operație Fontan

• boli ale sistemului de conducere:	– boală de nod sinusal; – BAV gradul I – BAV gradul II – BAV gradul III
• ritm joncțional	
• reintrare intraatrială sau flutter atrial	
• fibrilație atrială	
• tahicardie ventriculară	
• moarte subită.	

Harris a raportat o mortalitate de 10 % la pacienții adulți cu o intervenție Mustard în antecedente, într-un interval de 8 ani. Cea mai frecventă aritmie pe care acești pacienți au dezvoltat-o a fost FLA, cu frecvențe de aproximativ 200 b/min. Circuitul de reintrare cuprindea adesea incizii chirurgicale sau petice anterioare care determinau un istm de țesut protejat, critic pentru dezvoltarea și menținerea flutterului.

Procedura Fontan

Operația Fontan a fost dezvoltată pentru pacienții cu atrezie tricuspidiană sau absență congenitală a VD. În cadrul acestei proceduri, întoarcerea venoasă este direcționată către circulația pulmonară prin plasarea de materiale între AD și artera pulmonară. Pacienții care au suferit această procedură dezvoltă dilatare marcată de AD. Pe de-o parte dilatarea atrială marcată, precum și inciziile chirurgicale necesare pentru realizarea acestei operații, pe de altă parte, creează substratul pentru dezvoltarea FA și a FLA. În ultima vreme, recomandările cele mai puternice pledează în favoarea tratamentului mixt, electrofiziologic și chirurgical, al acestor aritmii. Este importantă, de asemenea, dezvoltarea unor proceduri noi, mai puțin proaritmice.

Implantul de pacemaker la adultul cu boală congenitală cardiacă

Această procedură este destul de complexă la pacienții care au suferit operații de corectare a defectelor specifice din diferitele boli cardiace congenitale. O mare importanță la aceștia este acordată prevalenței crescute a aritmiilor, precum și limitărilor impuse de complexitatea anatomică. Cameron recomandă ca, atunci când este posibil, să fie folosite mai degrabă stimulatoarele endocardice decât cele epicardice, datorită siguranței mai mari de fixare a derivațiilor. Acest autor sugerează, de asemenea, utilizarea sistemelor de stimulare cu bază atrială pentru prevenirea unor viitoare aritmii atriale.

S-a estimat că aproximativ 1% dintre pacienții la care s-a intervenit chirurgical și la care a fost implicat septul au dezvoltat bloc atrio-ventricular. Dacă postprocedural nu este evidențiat un ritm de scăpare adecvat, este recomandată plasarea de pacemaker în ziua a 7-a. Dacă totuși există un ritm de scăpare convenabil, se va aștepta aproximativ 14 zile reluarea activității spontane a nodului AV înainte de plasarea stimulatorului.

Aproximativ 2–3% dintre pacienții cu procedură Fontan dezvoltă BAV în perioada imediat postoperatorie. Disfuncția de nod sinusal survenită precoce sau tardiv postchirurgical nu este neobișnuită, apărând la aproximativ 10% dintre pacienți. Datorită statusului de flux scăzut existent în AD, acești pacienți sunt predispuși la dezvoltarea complicațiilor trombembolice. La unii pacienți, plasarea ventriculară a derivațiilor nu este posibilă, în acest caz fiind recomandată plasarea derivațiilor endocardice. S-a observat, de asemenea, că presiunile atriale crescute din intervența Mustard pot duce la un risc înalt de sângerare.

Cameron estimează că 4–14% dintre pacienții care au fost supuși unei intervenții de tip Mustard vor necesita pacing ulterior. Datorită materialelor prezente intraatrial, este încurajată utilizarea derivațiilor cu fixare activă. Mai mult, în contextul marii probabilități de dezvoltare a aritmiilor atriale, este puternic recomandată utilizarea stimulatoarelor cu capacitatea de schimbare a modului de pacing.

Un procent de mai puțin de 1% dintre pacienții cu intervenții de corectare a tetralogiei Fallot au prezentat progresie spre BAV, de aceea nu este necesară stimularea profilactică. O atenție specială trebuie atribuită anatomiei cardiace la acest tip de pacienți. În această accepțiune, utilizarea ecocardiografiei și a venogramei este esențială. Înaintea plasării derivațiilor stimulatorului, este extrem de necesar screening-ul prezenței șunturilor intracardiace care ar putea fi trombogene în acest context.

Ablația transcateter în bolile cardiace congenitale

Multe dintre aritmiile care apar la pacienții cu boli cardiace congenitale pot fi tratate prin metoda ARF. Este esențială focalizarea atenției asupra detaliilor anatomice specifice pentru dezvoltarea unei strategii adecvate de ablație. Este importantă, în special, aprofundarea protocolului operator pentru intervenția anterioară, în vederea determinării precise a punctelor de incizie sau de plasare a diferitelor materiale chirurgicale. Cele mai multe dintre aritmii sunt dezvoltate în relație cu structurile anatomice. Studiul electrofiziologic, mapping-ul cardiac și ARF sunt similare celor efectuate la pacienții fără boală congenitală.

În ciuda provocărilor legate de dificultățile vasculare de acces, de detaliile anatomice neobișnuite, rezultat al intervențiilor inițiale, majoritatea aritmiilor pot fi vindecate prin ablație transcateter.

9. BLOCUL CONGENITAL

Este o boală congenitală cu incidență destul de scăzută, caracterizată prin întreruperea conducerii electrice de la atrii la ventricule. Anul 1901 a fost data când s-a raportat un prim caz de bloc congenital, iar în 1908 s-a realizat prima consemnare electrocardiografică. În anul 1945 acest sindrom se diagnostichează pentru prima dată antepartum. Incidența este variabilă, între 1/2 500 și 1/20 000, depinzând de metodologia de studiu. Diagnosticul blocului congenital AV este de obicei asociat cu o boală cardiacă structurală. În cazul unei anatomii cardiace normale, este de așteptat prezența unei boli autoimune clinic manifestă sau subclinică.

Sindroamele lupice neonatale, inclusiv blocul atrioventricular congenital, sunt considerate a fi rezultatul aceluiași mecanism patogen, adică transferul autoanticorpilor de la mamă la făt. Autoanticorpii de tipul SSA/Ro şi SSB/La (proteine ale particulei Ro a ribonucleoproteinei) au acces în placentă prin sistemul normal de transport activ placentar în primele 20 de săptămâni de gestaţie. Au fost descrise miocardite autoimune, care ar putea fi rezultatul acestor anticorpi la nivelul inimii fetale.

Pe lângă lupusul eritematos sistemic, o altă boală autoimună asociată cu apariţia blocului total congenital este sindromul Sjogren.

Predispoziţia genetică pentru apariţia acestei boli a sistemului de conducere (bloc atrio-ventricular de gradul I sau II, boală de nod sinusal sau blocuri fasciculare şi de ramură) la adulţi poate fi legată şi de prezenţa HLA B27, asociată sau nu cu prezenţa semnelor clinice sau radiologice de spondilită anchilozantă.

Anticorpii anti-Ro SSA se găsesc în majoritatea cazurilor de bloc congenital aşa-zis idiopatic, fiind de origine maternă şi constituind un marker al sindromului. La toate mamele care au prezentat o sarcină cu bloc AV confirmată ecocardiografic, au fost depistaţi autoanticorpi anti-Ro.

LES neonatal pare a fi prezent doar la unul dintre fetuşii dintr-o sarcină gemelară. Prezenţa anticorpilor circulanţi la fetusul neafectat sugerează faptul că anticorpul anti-Ro este o condiţie necesară, dar nu suficientă pentru apariţia injuriei tisulare la copiii cu lupus eritematos neonatal. Moleculele HLA determinante sunt mai probabil implicate în expresia bolii la nou-născuţii expuşi anticorpului anti-Ro. Nu este suficient doar transferul placentar de anti-Ro sau anti-La (SSB) spre fetus pentru manifestarea blocului congenital complet. Este necesară intervenţia unui eveniment secundar care să marcheze care dintre fetuşi va dezvolta blocul congenital complet, însă acest eveniment nu este încă elucidat în prezent. O explicaţie alternativă este aceea că anticorpii anti-La interreacţionează cu laminina placentară, putând astfel opri majoritatea potenţialilor anticorpi patogeni de a intra în circulaţie şi de a-şi exercita efectele.

Mai recent, au fost descoperite alte mutaţii genetice ca fiind asociate acestei boli. Printre acestea se numără mutaţiile identificate la nivelul căilor de conducere SCN5A şi NKX2.5, care ar putea putea fi implicate în defectele de conducere cu evoluţie progresivă **[53, 54]**.

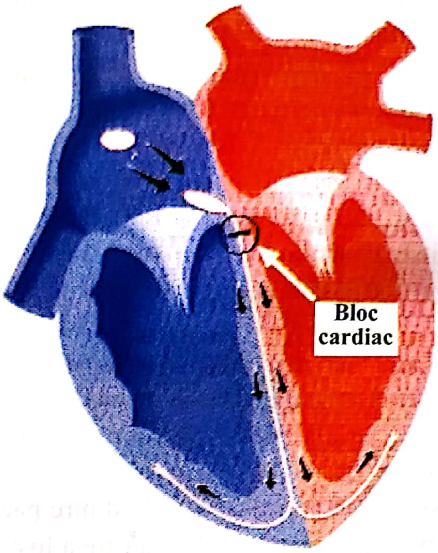


Fig. 85.9 Op TIM. Bloc AV total (săgeţile mici indică încetinirea impulsurilor electrice în spatele blocului **[57]**

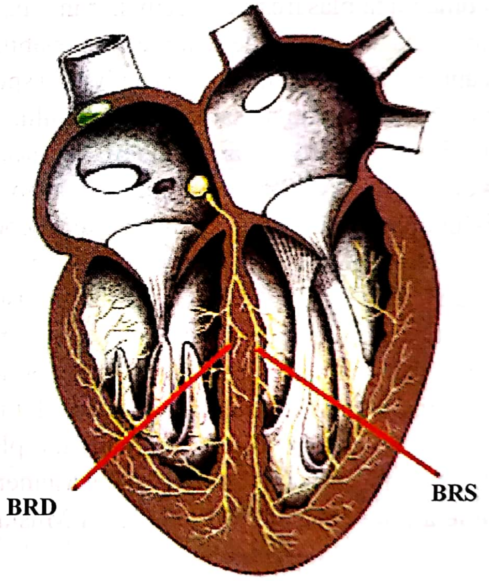


Fig. 85.10 Op TIM. Blocurile atrio-ventriculare (BRD – Bloc de ramură dreapta; BRS – Bloc de ramură stângă)

9.1. Fiziopatologie

NAV este de obicei izolat prin ţesut conjunctiv de restul structurilor, mai puţin la joncţiunea cu fasciculul His. Această arie descrisă mai sus poate fi înconjurată de ţesut fibros şi adipos şi, în plus, poate coexista o hipoplazie a nodului sinusal. Cordul pacienţilor cu bloc congenital nu prezintă activitate a nodului atrio-ventricular, situaţie comparabilă cu lipsa parţială sau totală a acestuia. La necropsia fetuşilor au fost constatate miocardita subacută şi microcalcificări ale ţesutului de conducere. Au fost raportate depozite de Ig G la nivelul ţesutului de conducere la nou-născuţii decedaţi consecutiv blocului total. Au mai fost constatate mici infiltrate de mononucleare şi depozite de complement. O altă ipoteză a patogenezei acestei boli o reprezintă apoptoza mediată imun.

Blocul congenital poate fi identificat atât în perioada prenatală, cât şi în perioada perinatală, în copilărie sau la vârsta adultă. Istoria naturală a bolii variază foarte mult şi depinde de momentul prezentării şi de bolile structurale cardiace asociate.

- BAV izolat

– O minoritate dintre mamele cu copii care prezintă BAV de tip autoimun au simptome legate de prezenţa anticorpilor specifici. Ocazional, femeile pot avea antecedente de întreruperi spontane de sarcină, recurente. Nou-născuţii din astfel de mame vor fi evaluaţi de rutină pentru identificarea unui eventual BAV congenital.

– Mama este de obicei complet asimptomatică. Fetusul la care se diagnostichează BAVC izolat în perioada prenatală se prezintă de obicei cu bradicardie şi hidrops fetal.

– În plus, faţă de fetuşii care sunt diagnosticaţi accidental, mai există grupuri de pacienţi cunoscuţi cu BAVC izolat la care se practică screening-ul ultrasonografic datorită ratei de recurenţă de aproximativ 17–22%.

– Unele centre recomandă naşterea cu ajutorul intervenţiei cezariene şi/sau înainte de termen la mamele cu fetuşi care prezintă BAVC şi hidrops fetal.

– Nou-născuţii cu bloc congenital pot prezenta semne de hidrops secundar insuficienţei cardiace fetale sau pot dezvolta semne de debit cardiac scăzut sau insuficienţă cardiacă cu câteva ore sau zile înainte de naştere. Totuşi, nou-născuţii afectaţi sunt cel mai adesea asimptomatici şi pot avea FC crescute, apropiate de acelea ale nou-născuţilor sănătoşi. Blocul congenital nu va putea fi identificat la aceşti pacienţi decât după un anumit timp de la naştere. Semne asociate blocului congenital izolat sau blocului congenital autoimun pot fi leziunile discoide la nivel tegumentar.

– La copiii mai mari apar semnele de debit cardiac scăzut, provocate de bradicardie (paloare, letargie, intoleranţă la efort, palpitaţii, ameţeală sau sincopă). Copiii pot prezenta tulburări de somn sau, dimpotrivă, pot fi asimptomatici.

- BAV asociat cu boli cardiace structurale

– Diagnosticarea unui defect cardiac congenital la un alt copil sau la o rudă de gradul I este indicaţie pentru ecografie fetală în vederea unei eventuale malformaţii.

– Copiii cu defecte structurale cardiace pot prezenta cianoză, pneumonii recurente sau pot fi complet asimptomatici în copilărie, cum sunt, de exemplu, cei cu transpoziţia arterelor mari cu sept interventricular inatct.

9.2. Diagnosticul fetal

Diagnosticul antenatal este practicat de mulţi ani. Poate fi utilizată electrocardiografia fetală pentru confirmarea diagnosticului, însă metodele standard de diagnostic sunt ecocardiografia în modul M şi ecografia bidimensională, care au devenit baza managementului obstetric adecvat. Blocul complet izolat are de obicei un prognostic bun, dacă sarcina este supravegheată îndeajuns. Hidropsul fetal poate complica evoluţia neonatală, dar acesta survine în special la pacienţii care prezintă asociat boli cardiace structurale. Sincopa Adams-Stokes este descrierea sincopei cardio-vasculare asociate cu bradicardie. Blocul congenital poate fi asociat cu atacuri fatale de tip Adams-Stokes, însă manifestarea obişnuită nu este însoţită de sechele majore şi este semnul care iniţiază implantarea unui sistem permanent de electrostimulare. Karpawich a evidenţiat o listă detaliată a factorilor de risc care însoţesc sincopa Adams-Stokes la pacienţii cu bloc congenital. Au fost urmăriţi 24 de copii cu BAV complet de la vârsta de 1 la 19 ani. Sincopa Adams-Stokes a survenit la 8 copii, dintre care, la unul, s-a soldat cu deces. S-a constatat că o frecvenţă cardiacă mai mică sau egală cu 50 b/min la repaus a avut o corelaţie semnificativă cu incidenţa sincopei. Studiile electrofiziologice nu au avut beneficii majore, deoarece apariţia blocului nu s-a asociat cu sincopa. Au fost implantate stimulatoare cardiace la 10 copii, fiecare fiind asimptomatic pe o perioadă de urmărire de la 1 la 10 ani.

9.3. Tratament

Indiferent de etiologie, pacingul este terapia de bază pentru pacienţii cu bloc complet congenital, determinând o evoluţie bună pe termen lung. Există însă un mic subgrup de pacienţi (incidenţă de 5–10%) care dezvoltă cardiomiopatie în ciuda implantului de pacemaker. Recent, pacingul ventriculului drept pe termen lung a fost raportat a avea implicaţii asupra remodelării cardiace şi apariţiei precoce a disfuncţiei ventriculare. A fost sugerat faptul că asincronismul electromecanic a jucat un rol semnificativ în dezvoltarea cardiomioaptiei la acest grup de pacienţi **[55, 56]**.

- *Terapia fetală*

Tratamentul precoce al mamei cu corticosteroizi nu a avut efecte benefice asupra BAV la făt, raportează Herreman. A fost folosită terapia combinată cu dexametazonă şi plasmafereză, fără succes asupra reversibilităţii blocului congenital complet, cu toate că starea fetală a fost ameliorată în ansamblu. Ameliorări similare au fost constatate şi în alte cazuri tratate cu corticosteroizi, care au ajuns la scăderea Ig G totale materne şi a anticorpilor anti-Ro SSA şi anti-La SSB cu peste 60%. S-a încercat, de asemenea, utilizarea gamaglobulinelor intravenoase.

Se poate lua în considerare utilizarea ritodrinei care pare să crească FC fetală şi poate fi folosită în cazul bradicardiilor cu risc vital induse de BAV complet. Se mai pot folosi, de asemenea, simpatomimetice, care sunt însă prost tolerate de către mamă.

- *Electrostimularea*

La pacienţii începând cu vârsta de 8 luni până la 15 ani se poate implanta pacemakerul epicardic de tip sincron. Stimularea precoce se loveşte de anumite probleme tehnice de tipul defecţiunilor derivaţiilor, descărcării relativ rapide a bateriei (în medie după 17 luni) şi, bineînţeles, de complicaţiile posibile ale pacingului asincron. Perfecţionarea sondelor epicardice cu emisie de steroizi a îmbunătăţit aplicarea terapiei de stimulare.

La tinerii între 18 şi 24 de ani cu bloc total atrioventricular, studiile au arătat că terapia de stimulare a dus la dispariţia simptomatologiei şi la creşterea speranţei de viaţă. Pacing-ul transvenos poate fi intentat la pacienţii relativ tineri. Este recomandată folosirea derivaţiilor cu sistem de ancorare pentru a permite plasarea anselor de electrozi în atriul drept, fără creşterea riscului de deplasare **[57, 58]**.

BIBLIOGRAFIE

1. **Shoei K, Stephen Huang, Mark A. Wood,** *Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias* 4, 2006.

2. **Edward P. Walsh, Mark E. Alexander, Frank Cecchin**: *Electrocardiography and introduction to electrophysiologic techniques*, 174-179, 1999.

3. **Rahimtoola SH, Zipes DP, Akhtar M, Burchell H, Mason J, Myerburg R, O'Rourke R, Ruskin J, Schlant R, Surawicz B**: *Consensus statement of the Conference on the State of the Art of Electrophysiologic Testing in the Diagnosis and Treatment of Patients with Cardiac Arrhythmias*: „Circulation". 1987 Apr; 75 (4 Pt 2):III3-11.

4. **T. Dickfeld, P. Lei, V. Dilsizian, J. Jeudy, J. Dong, A. Voudouris, R. Peters, M. Saba, R. Shekhar, and S. *Shorofsky*** *Integration of Three-Dimensional Scar Maps for Ventricular Tachycardia Ablation With Positron Emission Tomography-Computed Tomography*, „J. Am. Coll. Cardiol. Img.", January 1, 2008; 1(1): 73–82.

5. **Thomas Arentz, Jörg von Rosenthal, Reinhold Weber et al.**: *Effects of Circumferential Ostial Radiofrequency Lesions on Pulmonary Vein Activation Recorded with a Multipolar Basket Catheter* „Journal of Cardio-vascular Electrophysiology" 16 (3) , 302–308 ,2005.

6. **Lee Dong-Hyeon, Oh Yong-Seog, et al.**: *Comparative Study According to Ablation Sites and Use of an Electroanatomic (CARTO) Mapping System in Catheter Ablation of Atrial Fibrillation*, „Circ J", Vol.71;No.Supplement 1; 372(2007).

7. **Fleischmann, E. Orav, G. Lamas, C. Mangione, E. Schron, K. Lee, L. Goldman**: *Pacemaker implantation and quality of life in the Mode Selection Trial (MOST)*, „Heart Rhythm", vol. III, 653–659.

8. **Etienne Aliot, Rémi Nitzsché, Alain Ripart**, *Arrhythmia detection by dual-chamber implantable cardioverter defibrillators*, „Europace" 2004 6(4):273-286.

9. **G. Boriani, R. Ricci, T. Toselli, R. Ferrari, A. Branzi, and M. Santini**, *Implantable cardioverter defibrillators: from evidence of trials to clinical practice*, „Eur. Heart J. Suppl.", 2007; 9(suppl_I): I66-I73.

10. **M. H. Schoenfeld**, *Contemporary Pacemaker and Defibrillator Device Therapy: Challenges Confronting the General Cardiologist*, „Circulation", 2007; 115(5): 638–653.

11. **Maisel WH et al.**, *Demand for permanent pacemakers*, JAMA 2006; 295: 1901-6.

12. **Lamas GA et al.** NEJM 1998; 338: 1097-104; **Connoly SJ et al.** NEJM 2000; 342: 1385-91; **Kerr CR et al.** „Circulation" 2004; 109: 357-62; **Lamas GA et al.** NEJM 2002; 346: 1854-62; **Toff WD et al.** NEJM 2005; 353: 144-55; **Healey JS et al.** „Circulation" 2006; 114: 11-7.).

TRATAMENTUL CHIRURGICAL ÎN ARITMII

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 86

CAIUS GLAD STREIAN, ION SOCOTEANU, ANA LASCU

1. ASPECTE GENERALE
2. EVOLUȚIA TERAPIEI CHIRURGICALE ANTIARITMICE
3. CLASIFICAREA ARITMIILOR
4. PRINCIPALELE ARITMII ÎNÂLNITE LA COPII
5. ASPECTE DE ANATOMIE
6. EVALUAREA ELECTROFIZIOLOGICĂ
   6.1. Mapping-ul preoperator
   6.2. Mapping-ul intraoperator
7. TERAPIA CHIRURGICALĂ A ARITMIILOR
   7.1. Tahicardia mediată de fasciculul accesor
      7.1.1. Definiție
      7.1.2. Clinic
      7.1.3. Anatomia căilor accesorii AV în sindromul WPW
      7.1.4. Indicații
      7.1.5. Tehnica chirurgicală
   7.2. Tahicardia atrială primară
   7.3. Tahicardia de reintrare atrio-ventriculară nodală
   7.4. Tahicardia atrială prin reintrare la pacienții Fontan
   7.5. Fibrilația atrială
   7.6. Tahicardia ventriculară
8. MANAGEMENTUL ARITMIILOR PERIOPERATORII
   8.1. Particularități anatomice și fiziopatologice
   8.2. Substratul morfologic și fiziopatologic specific în aritmiile perioperatorii la copii
   8.3. Tratamentul aritmiilor postoperatorii la copii
   8.5. Particularitățiile tratamentului antiaritmic la copii
9. Op TIM. PROPUNERI DE NOMENCLATURĂ. DIAGNOSTICĂ ȘI TERAPEUTICĂ – STS/EACTS

BIBLIOGRAFIE

1. ASPECTE GENERALE

Spectrul aritmiilor întâlnite la copii diferă de cel de la adulți. Aritmiile ventriculare și în special fibrilația ventriculară sunt puțin întâlnite la pacienții foarte tineri. De asemenea, fibrilația atrială este rară la copii, probabil datorită dimensiunilor atriale mici, care nu oferă substratul morfologic necesar suportului electrofiziologic al fibrilației atriale. Pe de altă parte, incidența tahicardiilor „automatice" (de la nivelul atriilor sau joncțiunii atrio-ventriculare) sunt semnificativ mai frecvente la copii.

Căile accesorii de conducere AV sunt cele mai frecvente cauze de producere a tahicardiilor supraventriculare la copii. Aceste căi sunt localizate la nivelul inelelor valvulare mitrale și tricuspidiene, fiind mai frecvente pe partea dreaptă. Malformațiile cu incidență crescută de căi accesorii sunt: boala Ebstein, defectul septal AV și atrezia de tricuspidă. Tratamentul medicamentos de elecție este adenozina sau procainamida administrată i.v. Asocierea de beta-blocanți, flecainidă, propafenonă, sotalol sau amiodaronă poate fi benefică în unele cazuri. În cazul eșecului tratamentului medicamentos, ablația prin cateter de radiofrecvență rămâne singura opțiune **[1]**.

2. EVOLUȚIA TERAPIEI CHIRURGICALE ANTIARITMICE

Abordarea chirurgicală a aritmiilor continuă să evolueze începând cu succesul inițial al ablației chirurgicale a fasciculului accesor, introdusă de Sealy și colaboratorii săi **[2]**. Succesul tehnicii ablației prin cateter aproape că a eliminat nevoia rezolvării chirurgicale a tahicardiei datorate sindromului Wolff-Parkinson-White la pacienții cu cord normal d.p.d.v. structural; chirurgia este rezervată unui număr mic de pacienți care prezintă fascicule accesorii ce scapă tehnicii de ablație prin cateter. Tahiaritmiile asociate cu boală cardiacă congenitală sunt frecvent supuse ablației prin cateter, deși procedura poate întâmpina dificultăți tehnice care cer perioade prelungite de fluoroscopie sau mai multe proceduri de ablație **[3, 4, 5, 6]**. Astfel de pacienți pot beneficia de o abordare ce integrează principiile ablației prin cateter în cadrul corectării chirurgicale a bolii cardiace congenitale. Exemplele includ sindromul Wolff-Parkinson-White asociat cu anomalia Ebstein, tahicardia atrială prin reintrare, care apare după corecția Mustard sau Senning cu probleme hemodinamice reziduale, şi tahicardia supraventriculară sau ventriculară la pacienți care au fost operați pentru tetralogie Fallot şi care au stenoză sau regurgitare pulmonară reziduală. Când anormalitățile anatomice asociate necesită chirurgie intracardiacă, abordarea noastră a constat în limitarea ablației prin cateter la o procedură singulară; dacă procedura nu dă rezultat (eşuează) sau tahicardia reapare, ablația chirurgicală se poate executa în timpul corecției bolii cardiace structurale. Recunoaşterea limitărilor tehnicii de ablație prin cateter, împreună cu integrarea cunoştințelor câştigate prin această tehnică în corecția chirurgicală a bolii cardiace congenitale deschid noi posibilități pentru terapia într-o singură etapă a anormalităților structurale şi de ritm, mai ales la pacienții cu boală cardiacă congenitală complexă **[7]**. În sfârşit, o înțelegere mai bună a substratului dezvoltării aritmiilor cardiace atriale care apar după corecția bolii cardiace congenitale poate duce la modificări specifice ale tehnicii operatorii şi, astfel, executarea intervențiilor în timpul corecției inițiale poate descreşte incidența aritmiilor tardive.

Scopul acestui capitol este triplu: să descrie abordările tradiționale şi în evoluție ale chirurgiei antiaritmice, să treacă în revistă indicațiile şi tehnicile terapiei prin pacemaker şi dispozitivele terapiei antitahicardice şi să discute managementul aritmiilor acute perioperatorii care apar după chirurgia bolii cardiace congenitale.

3. CLASIFICAREA ARITMIILOR

Înainte de a discuta tulburările de ritm pentru care se poate executa terapie chirurgicală, este utilă o trecere în revistă a terminologiei şi clasificării aritmiilor **[8]**. OMS defineşte ca aritmie „orice ritm cardiac care e altul decât ritmul sinusal normal. Acest ritm poate avea origine sinusală sau ectopică şi poate fi regulat sau neregulat. O aritmie se poate datora fie unei tulburări ce intervine în generarea impulsului, fie unei tulburări de conducere, fie ambelor" **[9]**.

Clasificarea actuală a aritmiilor are la bază nivelul anatomic al aritmiei: supraventriculară, ventriculară, joncțională (**Tabelul 86.1**). Mecanismul sau mecanismele de producere (tulburări ale automatismului, conducerii impulsului, reintrarea sau potențialele tardive) sunt menționate la fiecare aritmie în parte.

Tabelul 86.1. Clasificarea generală a aritmiilor

I. Tulburări în formarea impulsului

A. Tulburări în formarea impulsului sinusal:

- extrasistole sinusale;
- tahicardia sinusală;
- bradicardia sinusală;
- aritmia sinusală;
- wandering pacemaker în nodul sinusal;
- oprirea sinusală.

B. Tulburări în formarea impulsului ectopic:

a. formarea pasivă a impulsului:
- bătăi şi ritmuri de scăpare;
- wandering pacemaker între nodul sinusal şi nodul atrio-ventricular.

b. formare de impuls activ:
- supraventricular:
  - extrasistole atriale şi joncționale;
  - tahicardii supraventriculare;
  - fibrilația atrială;
  - flutterul atrial.
- ventricular:
  - extrasistole ventriculare;
  - tahicardii ventriculare;
  - flutter-ul si fibrilația ventriculară.

II. Tulburări în conducerea impulsului

1. bloc sino-atrial,
2. bloc intraatrial,
3. bloc atrio-ventricular,
4. bloc intraventricular.

Tabelul 86.1. *(continuare)*

III. Tulburări mixte de formare şi conducere si aritmii mai puţin definite
1. disociaţia atrio-ventriculară;
2. sindromul de preexcitaţie;
3. bătăi, ritm, tahicardie reciprocă;
4. parasistolia;
5. disociaţia atrială;
6. alternanţa electrică;
7. ritm de sinus coronar;
8. ritm nodal coronar;
9. conducere ascunsă.

IV. Ritm indus de pacemaker artificial

Termenul de supraventricular semnifică sediul suprahisian (deasupra bifurcaţiei fasciculului His) a aritmiilor: aritmii sinusale, aritmii atriale propriu-zise şi joncţionale. Clasificarea actuală a aritmiilor supraventriculare se bazează pe frecvenţa activării atriale care poate prezenta zone superpozabile. Astfel, în flutterul atrial impur (fibrilo-flutter), activarea atrială este de peste 320 pe minut, iar răspunsul ventricular neregulat îi conferă caracterul clinic asemănător fibrilaţiei atriale; pe de altă parte, în unele forme de tahicardie atrială, frecvenţa activării atriale atinge zona frecvenţei din flutterul atrial. Tahicardia sinusală paroxistică, tahicardia atrială cu bloc, tahicardia atrială multifocală şi tahicardia joncţională sunt forme particulare de tahiaritmii supraventriculare. Aspectele comune ale aritmiilor supraventriculare le constituie factorii etiologici şi răspunsul la medicaţia antiaritmică.

Termenul de tahicardie paroxistică atrială a fost înlocuit cu cel de tahicardie supraventriculară (TSV) pentru a descrie tahicardia cu origine în atriu sau la nivelul joncţiunii atrio-ventriculare. Clasificarea variatelor mecanisme responsabile de TSV include înţelegerea mecanismelor celulare ale tahicardiei, inclusiv reintrarea, automatismul anormal şi reintrarea prin trigger. Reintrarea este responsabilă de cel puţin 80% dintre aritmiile clinice şi implică un circuit cu ramuri ce prezintă proprietăţi de conducere distincte din punct de vedere funcţional. Un bloc unidirecţional pe una din ramurile circuitului permite impulsului electric să traverseze cealaltă ramură şi să reintre pe calea blocată în sens invers **[10]**. Ritmurile prin reintrare pot fi iniţiate şi oprite prin pacing, permiţând astfel studiul electrofiziologic al circuitului care generează tahicardia. Tratamentul chirurgical al TSV datorate sindromului Wolff-Parkinson-White a permis elucidarea circuitului de reintrare ce interesează atriul, nodul atrio-ventricular, ventriculele şi fasciculul accesor; împărţirea chirurgicală a fasciculului accesor a înlăturat al doilea braţ al tahicardiei, braţ necesar pentru continuarea reintrării. Automatismul (ritmurile automatice) implică descărcări crescute de impulsuri dintr-un focar relativ relativ discret şi reprezintă mai puţin de 10% din TSV **[11, 12]**, aceste ritmuri neputând fi iniţiate sau oprite prin pacing.

Clasificarea TSV după tip este importantă atât datorită implicaţiilor clinice distincte ale diferitelor aritmii, cât şi terapiilor diferite. Deoarece în partea clinică nu se poate determina întotdeauna mecanismul celular, este prezentat în continuare un sistem de clasificare a TSV ce ţine cont atât de consideraţiile celulare, cât şi de cele anatomice.

Caseta 86.1

Clasificarea tahicardiei supraventriculare

Tahicardia mediată de fascicule accesorii
- Tahicardia ortodromă reciprocă
- Forma permanentă a tahicardiei joncţionale complementare
- Tahicardia antidromică complementară
- Variantele cu preexcitaţie

Tahicardia nodală atrio-ventriculară
- Tahicardia nodală atrio-ventriculară
  - Tipică: încet-rapid *(slow-fast)*
  - Atipică: rapid-încet *(fast-slow)*
- Tahicardia joncţională atrio-ventriculară: automatică
  - Ectopică joncţională

Tahicardia atrială primară
- Sinusală
- Atrială automatică
- Atrială prin reintrare
- Flutter atrial
- Fibrilaţie atrială
- Tahicardia atrială multifocală

În tahicardia atrială primară, tulburarea de ritm este limitată la ţesutul atrial şi persistă în prezenţa blocului atrio-ventricular. În acest grup sunt incluse ritmurile prin reintrare cum ar fi: flutter-ul atrial sau reintrarea atrială ce apare după chirurgia atrială sau fibrilaţia atrială; sunt incluse de asemenea ritmurile automatice cum ar fi tahicardia atrială ectopică, asociată frecvent cu cardiomiopatia. Tahicardia atrio-ventriculară include TSV prin reintrare ce foloseşte fiziologia nodală atrio-ventriculară dublă, cât şi tahicardia joncţională automatică, ce apare postoperator sau, rar, sub formă congenitală. Tahicardia mediată de fasciculul accesor include pacienţi cu sindrom de preexcitaţie manifest (sindromul Wolff–Parkinson–White), cât şi fasciculele accesorii ascunse (care nu se evidenţiază pe electrocardiograma de repaus, dar care pot conduce impulsul retrograd, de la ventricul la atriu). Tahicardia mediată de fasciculul accesor cuprinde cel puţin 80% din TSV din copilărie, datorită substratului său congenital **[12]**. Tahicardia atrio-ventriculară prin reintrare cuprinde aproximativ jumătate din TSV paroxistice ale adultului, corespunzător dezvoltării unei fiziologii nodale atrio-ventriculare duale **[10, 11, 13]**. Tahicardia primară atrială reprezintă între 10% şi 15% din TSV la toate vârstele. Boala congenitală cardiacă se însoţeşte postoperator cu tahicardia joncţională ectopică acută postoperatorie şi cu tahicardia atrială prin reintrare, care se dezvoltă tardiv.

4. PRINCIPALELE ARITMII ÎNÂLNITE LA COPII

Tahicardia ectopică joncţională se întâlneşte aproape exclusiv în perioada postoperatorie şi se autoremite, de obicei, la câteva ore sau zile după operaţie, fără risc de recurenţă. Netratată la timp, această aritmie poate duce la deces postoperator în 20-50% din cazuri. Cel mai frecvent apare după operaţii care implică joncţiunea AV (canal AV comun, defect septal ventricular), dar poate fi întâlnită şi după banding de arteră pulmonară, operaţia Fontan şi altele. Dacă frecevenţa atrială nu depăşeste 170 b/min, aritmia este bine tolerată, în schimb frecvenţe de 170-290 b/minut pot produce deteriorare hemodinamică importantă.

Tratamentul tahicardiei ectopice joncţionale are două ţeluri: restaurarea sincronismului AV şi reducerea frecvenţei joncţionale. Sincronismul se obţine prin stimulare atrială la o frecvenţă uşor deasupra ritmului joncţional, prin intermediul firelor de stimulare temporară sau a electrozilor esofagieni. Dacă sunt disponibile fire de stimulare atrială şi ventriculară, se recomandă stimularea biventriculară secvenţială. Reducerea frecvenţei joncţionale poate fi uneori foarte dificilă. Nici cardioversia electrică, nici *overdrive*-ul atrial nu modifică tahicardia. Uneori, digoxina, beta-blocantele sau fenitoina pot fi utile în acest sens. Propafenona i.v. s-a dovedit, de asemenea, eficace.

Hipotermia moderată (34° C) este una dintre metodele cele mai eficace de control al frecvenței joncționale. Pacientul trebuie să fie intubat și curarizat, pentru a preveni frisonul. Administrarea concomitentă de procainamidă i.v. poate fi benefică.

Tahicardia ectopică atrială este relativ rar întâlnită la copii. Tratamentul de primă intenție este digoxina, urmată de beta-blocanți (esmolol i.v.), fenitoina i.v., flecainida, propafenona, sotalolul. În cazurile rare, refractare la tratament medicamentos, trebuie luate în considerare studiul electrofiziologic și ablația centrilor ectopici prin cateter de radiofrecvență.

Flutter-ul și fibrilația atrială pot apărea după operații care implică atriul drept sau în cardiopatii cu dilatare atrială semnificativă (boala Ebstein, sindrom Shone, defect septal AV), precum și după operații complexe de tip Fontan, Mustard sau Senning. Tratamentul acut constă în cardioversie electrică sau stimulare *overdrive*. Tratamentul medicamentos cu adenozină, digoxină sau esmolol este puțin eficient, fiind mai mult util pentru scăderea frecvenței. Administrarea de procainamidă poate opri flutter-ul sau fibrilația, dar are riscul de a accelera alura ventriculară prin creșterea conducerii AV (efect vagolitic). Tratamentul medicamentos este util pentru a menține ritmul sinusal după conversie și a preveni recurențele.

Blocul AV congenital este consecința întreruperii activării funcționale (nodul AV) ca urmare a dezvoltării incomplete a septului muscular interatrial aproape de valvele atrio-ventriculare. Întreruperea undei atriale poate surveni și distal de nodul AV, între nodul AV și fasciculul lui His. Disociația AV ca urmare a blocului AV congenital complet poate fi decelată la naștere.

5. ASPECTE DE ANATOMIE

Reperele anatomice în tratamentul chirurgical al aritmiilor la copii sunt similare celor de la adult, indiferent de tehnica chirurgicală folosită.

Nodul sinusal este localizat la nivelul *sulcus terminalis* între vena cavă superioară și urechiușa dreaptă. Stimulul electric propagat de la nivelul nodului sinusal ajunge la nivelul nodului atrio-ventricular prin trei căi preferențiale formate din fibre atriale nediferențiate: calea superioară, mijlocie și inferioară [14]. Conducerea prin aceste căi este mai rapidă, deoarece fibrele musculare sunt mai groase și dispuse în paralel cu axul lung. Calea superioară străbate peretele anterior al septului interatrial, calea mijlocie (ramura Wenckebach) înconjoară limbusul anterior, iar calea inferioară traversează de-a lungul *sulcus terminalis* spre nodul AV. În afara acestora, ramura lui Bachmann creează, de asemenea, o conectare preferențială atrio-ventriculară.

Triunghiul lui Koch este un reper important în chirurgia aritmiilor, în special în chirurgia pentru reintrare nodală atrio-ventriculară. Nodul AV se află între partea superioară a sinusului coronar și cuspa septală a valvei tricuspide, în interiorul triunghiului lui Koch (**Fig. 86.1.**).

La pacienții cu conducere aberantă prin căi accesorii atrio-ventriculare s-a demonstrat prezența congenitală a unor conexiuni musculare anormale între atriu și ventricul. Din punct de vedere anatomic, inima poate fi împărțită la nivelul planșeului atrio-ventricular în patru arii distincte în plan orizontal: peretele stâng liber, care cuprinde majoritatea țesuturilor adiacente valvei mitrale posterioare; peretele drept liber, care cuprinde cuspele anterioară și posterioară ale valvei tricuspide;

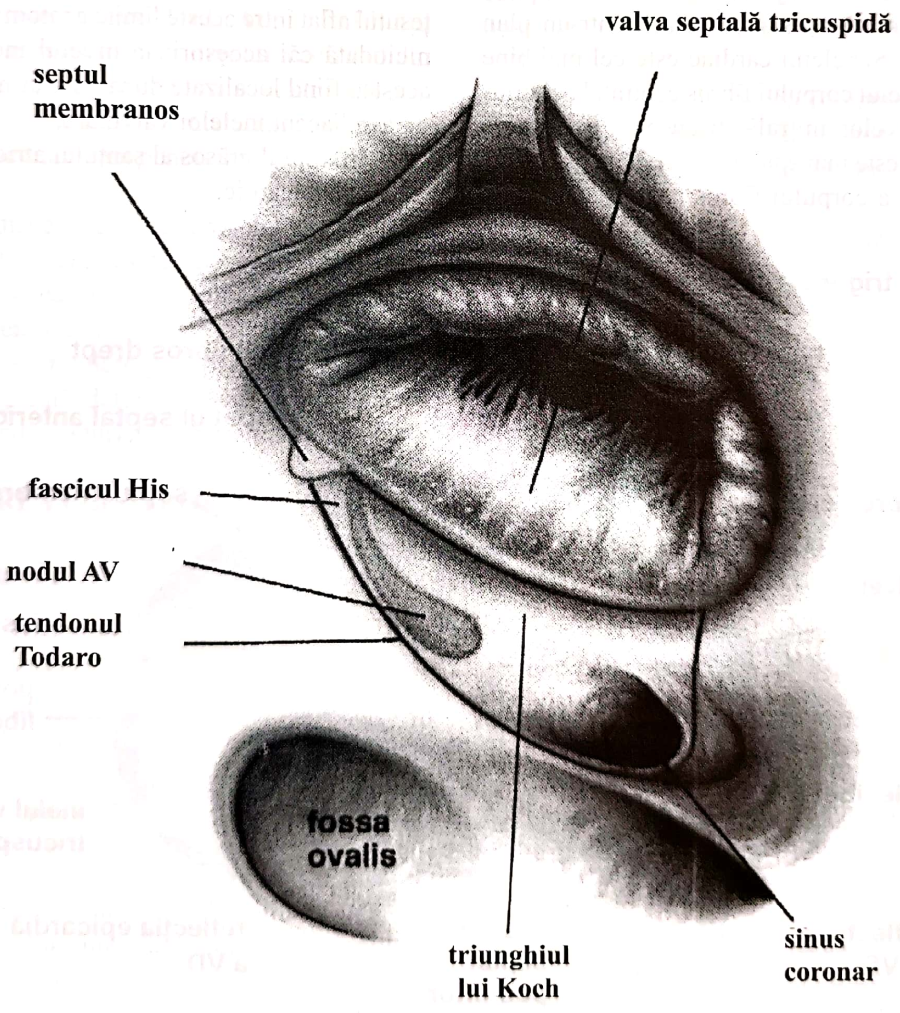


Fig. 86.1. Reperele anatomice ale triunghiului lui Koch

spaţiul septal posterior, între inelul mitral posterior şi valva tricuspidă până la corpus fibros central al scheletului cardiac; spaţiul septal anterior între aortă şi inelul tricuspidian anterior în spatele tractului de ejecţie al ventriculului drept. Cele două structuri fixe care despart aceste arii sunt trigonul fibros stâng şi cel drept al structurii scheletice cardiace. Celelalte delimitări sunt structuri anatomice adiacente şi cuprind: **a.** joncţiunea între peretele liber stâng şi septul interventricular stâng posterior corespunzând la o adâncime de 1 cm cu comisura postero-medială a valvei mitrale; **b.** joncţiunea între peretele liber drept şi septul intervenricular drept posterior, corespunzând la o adâncime de 1 cm anterior cu ostiul sinusului coronar (**Fig. 86.2.**).

Un aspect deosebit de important al scheletului fibros cardiac este faptul că acesta nu se află într-un plan perfect orizontal. Scheletul cardiac este cel mai bine reprezentat la nivelul corpului fibros central, la confluenţa inelelor valvelor mitrală, tricuspidă şi aortică. Inelul tricuspidei este mai apical decât cel mitral, astfel partea anterioară a corpului fibros central se prelungeşte spre ventricul, iar componenta interventriculară a septului membranos (între calea de ejecţie a ventriculului stâng şi atriul drept) se află cefalic faţă de valva tricuspidă. Aceste considerente anatomice sunt importante, deoarece fascilulul His pătrunde prin corpul fibros central posterior faţă de septul membranos.

Inelele valvulare aortice şi mitrale formează trigonul fibros stâng. Spaţiul atrio-ventrucular dintre trigonul fibros stâng şi trigonul fibros drept reprezintă continuitatea mitro-aortică. La acest nivel nu există o juxtapunere între ţesutul atrial şi cel ventricular şi de aceea în această zonă nu există căi accesorii atrio-ventriculare.

În plan vertical, şanţul atrio-ventricular este delimitat la interior de inelele valvulare şi la exterior de epicard, astfel încât căile accesorii pot fi găsite oriunde în ţesutul aflat între aceste limite anatomice. Nu s-au găsit niciodată căi accesorii la nivelul inelelor valvulare, acestea fiind localizate după cum urmează:

a. adiacent inelelor valvulare,
b. în ţesutul grăsos al şanţului atrio-ventricular,
c. subepicardic.

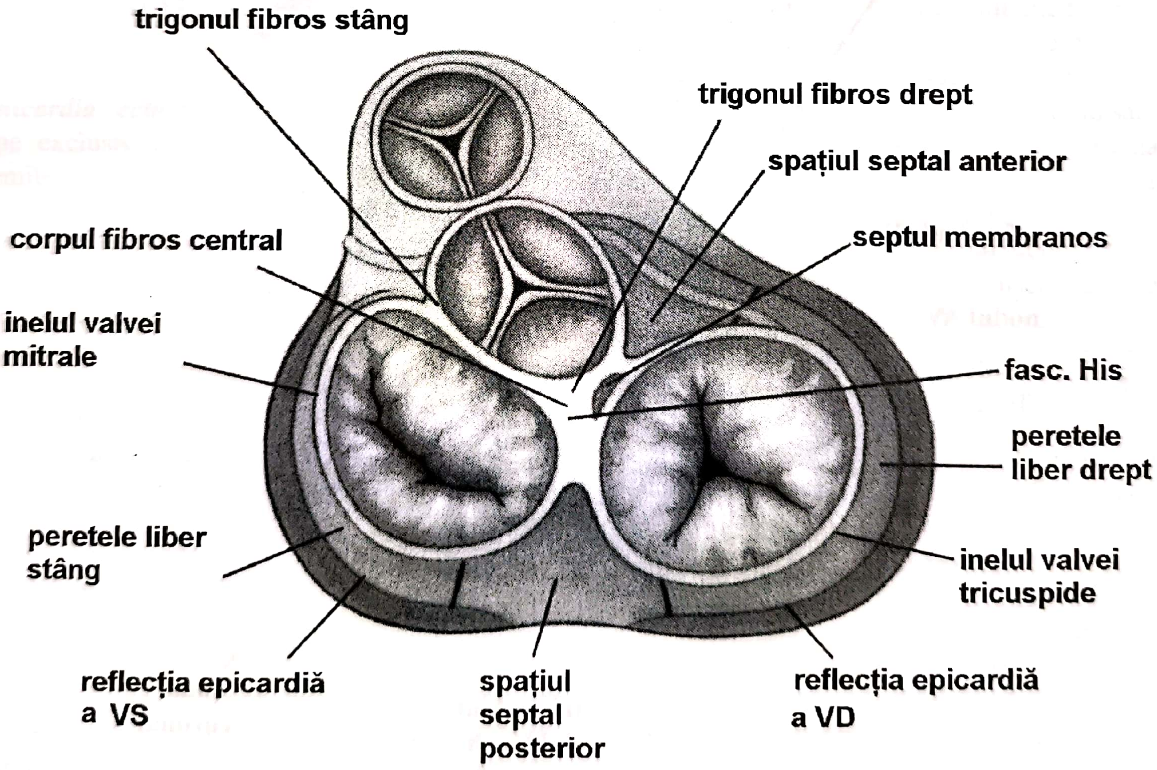

trigonul fibros stâng
trigonul fibros drept
spaţiul septal anterior
corpul fibros central
septul membranos
inelul valvei mitrale
fasc. His
peretele liber drept
peretele liber stâng
inelul valvei tricuspide
reflecţia epicardiă a VS
spaţiul septal posterior
reflecţia epicardiă a VD

Fig. 86.2. Structura scheletului cardiac şi relaţiile anatomice de la nivelul planşeului AV.

Din punct de vedere anatomic, tahicardiile atriale automate pot fi declanşate de la nivelul focarelor ectopice situate oriunde la nivel atriilor şi septului interatrial. Numeroase studii au arătat că în 70% dintre cazuri aceste focare se găsesc la nivelul atriului drept şi 30% la nivelul atriului stâng **[15]**. Aceste focare ectopice se grupează în câteva zone specifice ale urechiuşelor atriale şi în jurul ostiilor venelor pulmonare, ceea ce corespunde unor tranziţii subtile la nivelul ţesutului atrial trabeculat sau între ţesutul atrial şi cel venos.

La nou-născuţii şi sugarii tahicardiile ventriculare sunt de obicei asociate cu cardiomiopatii sau tumori cardiace. Displazia ventriculară dreaptă aritmogenă este o miopatie congenitală caracterizată prin infiltrarea transmurală de ţesut adipos **[16]**. Aceste infiltraţii produc subţieri anevrismale la nivelul ventriculului drept, cu reducerea semnificativă a contractilităţii. Această afecţiune este rareori tratată chirurgical, pacienţii refractari la tratament beneficiind de defibrilator implantabil.

Tumorile cardiace localizate la nivelul ventriculelor sau septului pot afecta ţesutul de conducere atrio-ventricular şi pot avea rol aritmogenic. La pacienţii cu cardiopatii congenitale, în special la cei cu tetralogie Fallot, aritmiile ventriculare pot apărea şi după ani de la corecţia chirurgicală, datorită modificărilor hemodinamice sau secundar ventriculotomiei drepte.

6. EVALUAREA ELECTROFIZIOLOGICĂ

6.1. Mapping-ul preoperator

Studiul electrofiziologic preoperator este deosebit de important în înţelegerea mecanismului de producere a aritmiilor şi definirea substratului anatomic responsabil pentru producerea diferitelor tulburări de ritm.

La pacienţii cu aritmii supraventriculare studiul electrofiziologic poate depista căi de conducere accesorii, focare declanşatoare şi căi de reintrare. Focarele ectopice atriale sau joncţionale sunt rar întâlnite la adulţi, dar reprezintă aproximativ 10% din cauzele tahicardiilor supraventriculare ale copilului **[17]**. Localizarea acestor focare ecopice preoperator este cu atât mai importantă pentru ablaţia chirurgicală, deoarece aceste tahicardii sunt adesea inhibate de anestezia generală, fiind uneori imposibil de localizat intraoperator.

Căile accesorii atrio-ventriculare sunt cea mai frecventă cauză de tahicardii supraventriculare la copil (70%), la care se adaugă tahicardiile joncţionale reciproce permanente (15%).

În cazul tahicardiilor ventriculare mapping-ul preoperator este efectuat în vederea diagnosticării tahicardiilor cu complexe QRS largi şi a localizării focarelor declanşatoare ale tahicardiilor ventriculare. Tahicardiile ventriculare sunt rare la copiii mai mici de 4 ani şi au întotdeauna un substrat morfologic tumoral (tumori de celule Purkinje, rabdomioame, fibroame, mioame). De asemenea, studiul electrofiziologic poate depista focare ectopice după cura tetralogiei Fallot, excizia cicatricei post ventriculotomie fiind uneori benefică la aceste cazuri.

Introducerea unui sistem computerizat de mapping (CARTO) a permis colectarea unor date detaliate faţă de mapping-ul electrofiziologic tradiţional **[18]**.

6.2. Mapping-ul intraoperator

Scopul mapping-ului intraoperator este de a confirma rezultatele studiilor preoperatorii şi a depista alte eventuale condiţii patologice. Sistemele de mapping intraoperator variază semnificativ de la o instituţie la alta, mergând de la mapping manual cu un electrod mobil până la sisteme computerizate multipunct mult mai complexe. Avantajul acestor sisteme este o achiziţie rapidă şi foarte exactă a datelor atât în cazul tahicardiilor, cât şi al fibrilaţiei atriale.

7. TERAPIA CHIRURGICALĂ A ARITMIILOR

7.1. Tahicardia mediată de fasciculul accesor

7.1.1. Definiţie. Sindromul Wolff-Parkinson-White constă în prezenţa unei căi de conducere AV accesorie (fasciculul Kent), care determină un sindrom de preexcitaţie şi o predispoziţie crescută pentru tahicardii paroxistice. Pe ECG se evidenţiază bloc de ramură cu interval PR scurt şi unde delta cu complexe QRS largi. Apare la 0,25% dintre tinerii cu tahiaritmii documentate. Se asociază frecvent cu alte cardiopatii congenitale (boala Ebstein).

*7.1.2. **Clinic**,* se caracterizează prin palpitații, sincope, moarte subită.

*7.1.3. **Anatomia căilor accesorii AV în sindromul WPW.*** Căile accesorii responsabile de sindromul WPW pot fi localizate în secțiunea orizontală de la nivelul șanțului AV în patru cadrane: perete liber drept, perete liber stâng, spațiul septal anterior și spațiul septal posterior (**Fig. 86.3.**). Spațiile septale corespund, de fapt, unor spații epicardice situate anterior și posterior față de septul atrial, ele fiind delimitate între ele de trigonul fibros stâng, drept și structurile scheletului cardiac **[19]**.

Scheletul fibros al inimii nu este însă într-un plan perfect orizontal. Inelul tricuspidian este mai apical decât cel mitral, astfel încât partea anterioară a corpului fibros se situează la nivel ventricular deasupra nivelului de atașare a valvei tricuspide, astfel că partea perimembranoasă a septului ventricular se află cefalic față de planul valvei tricuspide. Din această cauză, ablația căilor accesorii de pe partea dreaptă este fezabilă de la nivelul atriului drept, deasupra inelului tricuspidian, în timp ce căile de pe partea stângă a septului trebuie abordate dedesubtul inelului valvular mitral.

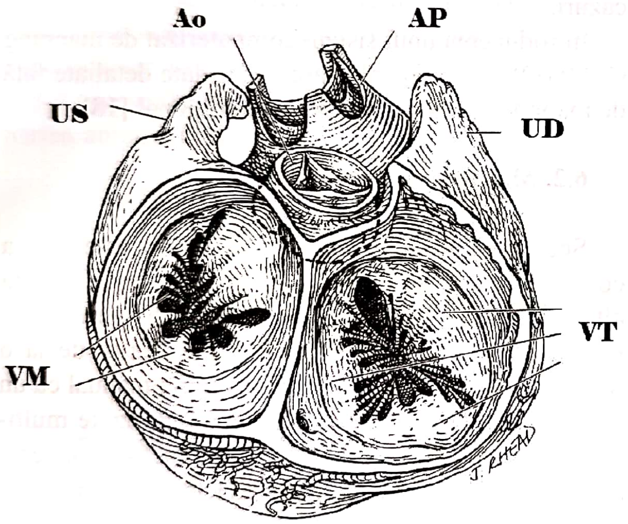


Fig. 86.3. Vedere superioară asupra inimii, cu atriile îndepărtate și evidențierea celor patru arii anatomice în plan orizontal. Evidențierea structurilor anatomice de la nivelul scheletului fibros al inimii (AP – artera pulnonară, Ao – aorta, VM – valva mitrală, VT – valva tricuspidă, US – urechiușa stângă, UD – urechiușa dreaptă). Modificat după Kouchoukos

Șanțul AV dintre trigonul fibros stâng și drept (partea anterioară a corpului fibros central) se situează în plan orizontal și reprezintă continuitatea dintre valva mitrală anterioară și inelul valvular aortic. Aceasta este singura arie în șanțul AV unde țesutul atrial nu este în contact cu mușchiul ventricular și de aceea este singurul spațiu lipsit de căi accesorii AV. În plan vertical, din experiența chirurgicală s-a dovedit prezența căilor accesorii oriunde între inelul valvular și suprafața epicardică, studiile electrofiziologice intraoperatorii sugerând că majoritatea lor se află juxtaanular, pe partea stângă. Pe partea dreaptă, localizarea căilor accesorii este mult mai variabilă, datorită, în parte, plicaturării țesutului atrial și ventricular. Căile accesorii septale anterioare și posterioare au localizare variabilă, uneori fiind destul de disparate de inelul valvular. Combinarea planurilor orizontale și verticale ne permite reprezentarea tridimensională (spațială) necesară localizării căilor accesorii, confirmată prin mapping intraoperator.

*7.1.4. **Indicații.*** Ablația chirurgicală a fasciculelor accesorii a înregistrat rate de succes de 95% sau mai mult înainte de a fi înlocuită de aplicarea pe scară largă a tehnicii de ablație prin cateter de radiofrecvență **[20, 21, 22]**. În prezent, ablația chirurgicală a TSV se execută la pacienții la care au eșuat atât terapia medicală, cât și tehnica ablației prin cateter și la pacienții cu boală congenitală cardiacă complexă supuși corecției chirurgicale a acestuia **[23, 24, 25]**. Unele fascicule accesorii, în special cele din regiunea posteroseptală, pot avea un traiect epicardic **[26]**, limitând astfel succesul unei ablații ce adoptă o abordare endocardiacă prin cateter. La pacienții cu anomalie Ebstein, fasciculele accesorii localizate în partea dreaptă tind să fie multiple, având o mare probabilitate de a dezvolta o tahicardie antidromică complementară și reprezentând o provocare terapeutică. Riscurile de recurență a preexcitației datorate fasciculelor accesorii localizate pe dreapta sunt semnificativ mai crescute după procedurile de ablație, decât în cazul altor localizări ale fasciculelor accesorii **[27, 28]** și necesită deseori proceduri multiple de ablație. Decizia între a continua cu proceduri de ablație multiple sau a opta pentru corecție chirurgicală se individualizează.

La pacienții cu fascicule accesorii manifeste și boală congenitală cardiacă supuși corecției chirurgicale, recomandările curente constau în evaluarea caracteristicilor fasciculului accesor și în executarea ablației la pacienții cu TSV inductibilă, precum și la cei cu fascicule accesorii cu conducere rapidă. Aceasta ar trebui executată înainte de corecția chirurgicală **[29, 30]** datorită riscului de tahicardie refractară, prezent în perioada postoperatorie precoce. Când e prezentă boala cardiacă congenitală complexă, procedura de ablație poate ridica dificultăți tehnice care necesită timpi prelungiți de fluoroscopie sau mai mult decât o singură procedură de ablație **[3, 4, 5, 6]**. Pentru pacienții care necesită intervenție chirurgicală pentru boală cardiacă structurală, deciziile trebuie luate ținând cont de factorii individuali, astfel încât să se găsească modalitatea optimă de rezolvare a ambelor probleme și să se minimizeze numărul și amploarea procedurilor precum și riscul asupra pacientului.

7.1.5. Tehnica chirurgicală

După un studiu electrofiziologic preoperator cuprinzător, sunt întotdeauna executate, în timpul intervenției, cartografierea intraoperatorie epicardică, endocardică sau ambele, pentru a confirma constatările electrofiziologice preoperatorii și pentru a evalua rezultatul postoperator imediat. Se determină mecanismul tahicardiei, localizarea anatomică a fasciculului și prezența fasciculelor accesorii multiple. Dacă pacientul prezintă preexcitație manifestă, secvența de activare atrială se determină în timpul pacing-ului ventricular și al TSV induse, iar modelul de activare ventriculară este evaluat în timpul pacingului atrial. Cartografierea intraoperatorie se poate executa folosind combinații de electrozi normali, electrozi multipli poziționați pe bande sau un sistem digital de achiziționare, dotat cu dispozitive având o densitate crescută de electrozi. Tipic, o bandă sau un cateter cu electrozi spațiați la distanțe foarte mici (foarte apropiați unul de celălalt) este plasată în jurul șanțului atrio-ventricular, permițând astfel înregistrarea de electrocardiograme simultane provenind de la întreaga circumferință atrio-ventriculară. Înregistrările simultane cu electrozi multipli grăbesc cartografierea intraoperatorie și permit identificarea fasciculelor (conexiunilor) multiple fără a manipula inima în vreun fel, existând necesitatea bypass-ului cardio-pulmonar în această etapă a operației. După ce cartografierea este încheiată și analizată, se poate trece la etapa ablativă a operației.

Ținta generală a terapiei chirurgicale a sindromului Wolf-Parkinson-White sau a fasciculului ascuns (canalul de bypass ascuns) este divizarea sau crioablația fasciculelor accesorii responsabile de fenomenul reintrării și de tahicardia clinică. Au fost dezvoltate două tehnici chirurgicale, tehnica endocardică și epicardică.

Tehnica endocardică (**Fig. 86.4.**) necesită bypass cardio-pulmonar și se execută în interiorul atriului drept sau în interiorul atriului stâng, în funcție de localizarea anatomică a fasciculului accesor **[20, 21, 22]**. Joncțiunea dintre porțiunea mediană a valvei mitrale posterioare și inelul valvei tricuspide formează un „V" inversat la nivelul marginii posterioare a corpului fibros central și țesutul grăsos care se termină la vârful acestui „V". Vârful acestui „V" este întotdeauna posterior față de fasciculul Hiss, deși distanța dintre apexul lui „V" și fasciculul His poate varia. Atâta timp cât disecția în această regiune rămâne posterioară față de corpul fibros central, fasciculul His nu va fi afectat. După ce punctul anterior al țesutului grăsos este disecat cu blândețe de la nivelul vârfului lui „V" (adică de la nivelul marginii posterioare a corpului fibros central), inelul valvei mitrale iese la iveală în punctul unde se unește valva tricuspidă pentru a forma corpul fibros central (**Fig. 86.5.**).

Tehnica epicardică (**Fig. 86.6.**) poate necesita sau nu bypass cardio-pulmonar, în funcție de localizarea fasciculului accesor, și se practică la nivelul suprafeței epicardice a inimii, la joncțiunea atrio-ventriculară divizând capătul arterial al fasciculului **[23, 24, 25]**. Rezultate excelente s-au obținut prin ambele tehnici, alegerea lor depinzând de chirurg și de instituție.

7.2. Tahicardia atrială primară

Tratamentul chirurgical al tahicardiei cu localizare atrială poate implica resecționarea sau crioablația țesutului atrial, pe lângă procedurile de izolare. Unii autori au obținut rezultate bune după crioablația simplă și excizia focarelor automatice, când acestea erau găsite

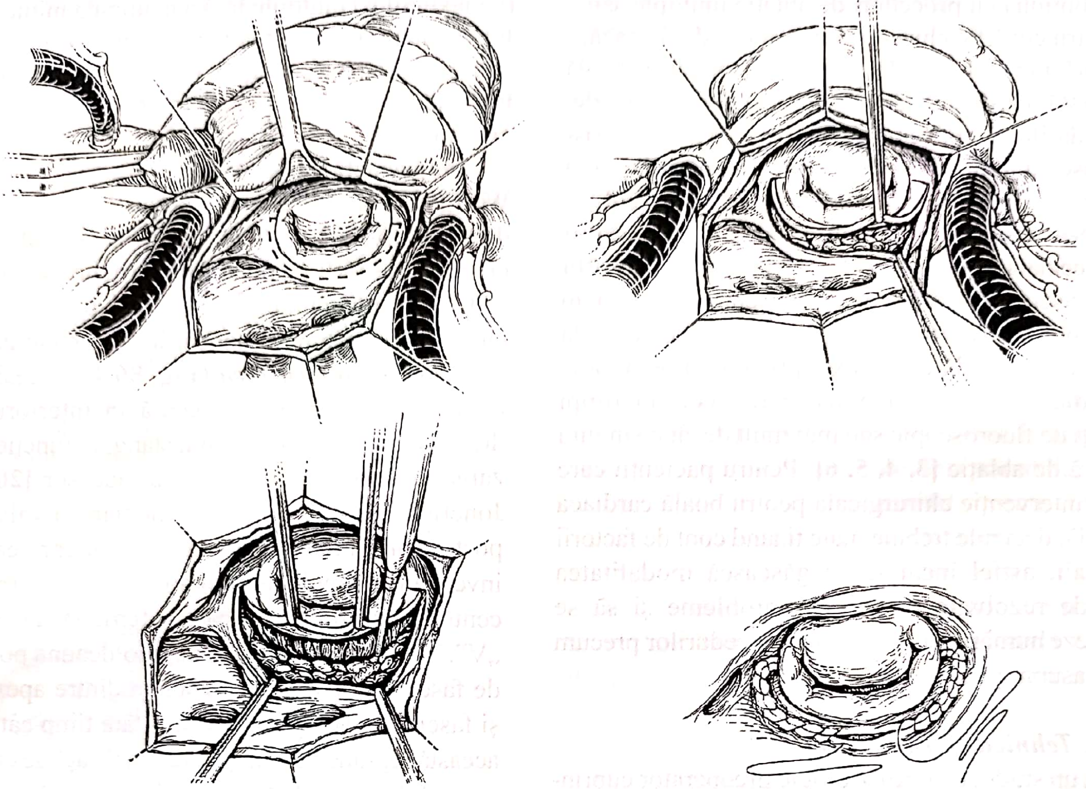


Fig. 86.4. Disecția endocardiacă a peretelui liber stâng în sindromul WPW (detalii în text)

[31, 32, 33]. Aritmia recurentă datorată focarelor ectopice multiple i-a determinat pe chirurgi să aplice tehnici mai ample (extreme) **[34]**, cum sunt izolarea venei pulmonare, izolarea atriului stâng **[35]**, izolarea atrială dreaptă **[36]** și crioablația fasciculului His, cu inserare de pacemaker în cazurile dificile. În general, cazurile refrectare sunt rare și necesită un plan individualizat de tratament în vederea unui diagnostic de acuratețe și a ablației.

Procedura de izolare a atriului stâng (Fig. 86.7)

a. După incizia standard de atriotomie stângă, septul interatrial este retras cu blândețe și atriotomia este extinsă anterior (linia punctată) peste fasciculul lui Bachmann până la inelul valvei mitrale, exact până în stânga trigonului fibros drept.

b. Extinderea anterioară a atriotomiei stângi standard a fost finalizată. Sunt demonstrate baza aortei și juxtapunerea ei cu foița anterioară a valvei mitrale. Notați că atriotomia anterioară se extinde peste inelul valvei mitrale. Corpul principal al atriului stâng a fost separat anterior de restul inimii.

c. Atriotomia stângă transmurală este extinsă posterior până la nivelul sinusului coronar. Restul inciziei se face prin endocard și se extinde posterior peste inelul valvei mitrale, exact până în stânga septului interatrial. În acest punct, activitatea electrică continuă să fie propagată (în manieră) 1:1 între atriul drept și atriul stâng, datorită prezenței fasciculelor musculare interatriale ce însoțesc sinusul coronar.

d. O sondă de crioablație este poziționată deasupra porțiunii endocardiace a atriotomiei posterioare și temperatura sa este scăzută la -60°C pentru 2 minute în scopul ablației fibrelor interatriale endocardice care însoțesc sinusul coronar. O crioleziune similară este creată pe porțiunea epicardică a septului atrio-ventricular, pe partea opusă a sinusului coronar, în scopul ablației tuturor fasciculelor interatriale epicardice

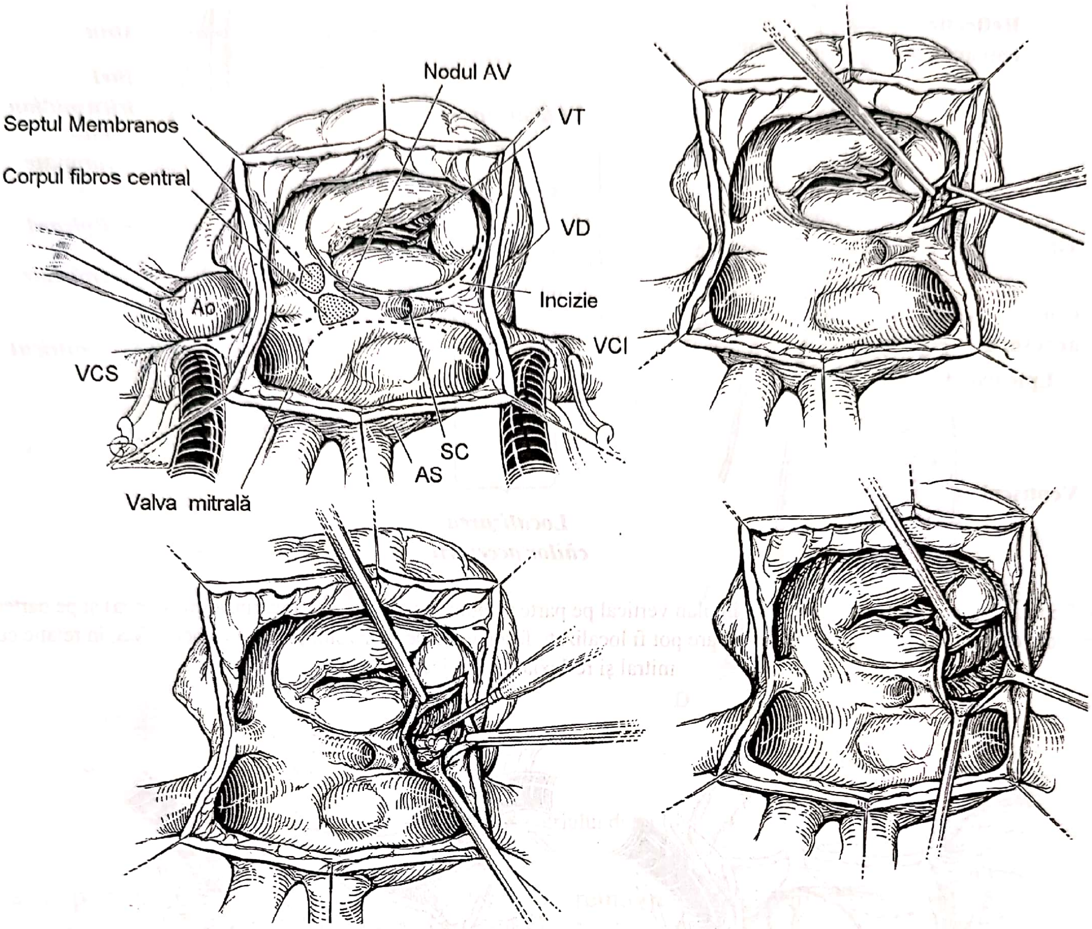


Fig. 86.5. Disecția endocardiacă pentru secționarea căilor accesorii de la nivelul spațiului septal posterior din sindromul WPW (detalii în text). Modificat după Cox

rămase. Atriotomia stângă este închisă cu o sutură continuă 4-0 nonabsorbabilă.

Izolarea atrială dreaptă (Fig. 86.8.)

a. Artera nodului sino-atrial este disecată/desprinsă de țesutul atrial 5 mm anterior de crista terminalis. Sub arteră se realizează o incizie de 2 cm, paralel cu crista terminalis.

b. Incizia de sub artera nodului sinoatrial este închisă cu o sutură continuă non-absorbabilă și trebuie avut grijă să nu fie afectată artera. Deasupra și sub arteră se folosesc petice mici pentru a întări incizia. Atriotomia dreaptă este apoi extinsă spre un punct anterior, până la joncțiunea dintre vena cavă superioară și baza urechiușei atriale drepte.

c. Atriotomia este extinsă de-a lungul limbului anterior al fosei ovale până lângă porțiunea antero-mediană a inelului valvei tricuspide, mai exact până anterior de septul membranos interatrial. Se execută extinderea caudală a atriotomiei drepte în jurul porțiunii posterioare a joncțiunii atriului drept cu vena cavă inferioară până la nivelul porțiunii postero-laterale a inelului valvei tricuspide. La capătul inciziei se realizează o crioleziune (-60°C pentru 2 minute) pentru a asigura întreruperea completă a fibrelor musculare atriale care conectează corpul atriului drept cu restul inimii.

d. Atriotomia se închide cu o sutură continuă 4-0, non-absorbabilă.

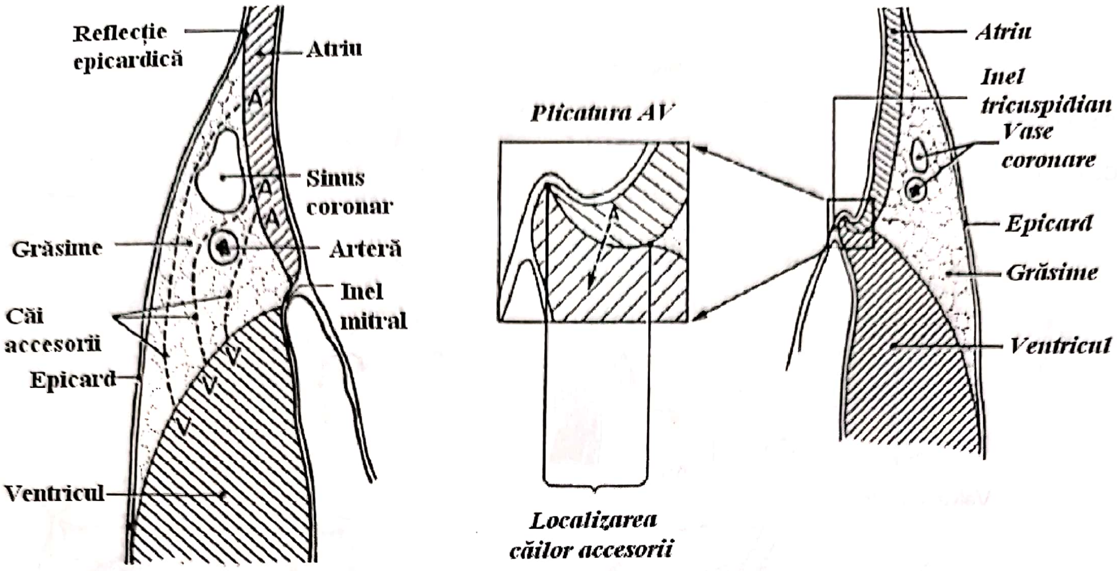

Reflecție epicardică
Atriu
A
Sinus coronar
Grăsime
Arteră
Inel mitral
Căi accesorii
Epicard
V
Ventricul
Plicatura AV
Localizarea căilor accesorii
Atriu
Inel tricuspidian
Vase coronare
Epicard
Grăsime
Ventricul

Fig. 86.6. Reprezentarea secțiunii transversale în plan vertical pe partea stângă a șanțului AV (imaginea din stânga) și pe partea dreaptă (imaginea din dreapta). Adâncimile diferite la care pot fi localizate fasciculele de la nivelul peretelui liber al VS, în relație cu inelul mitral și reflexia epicardică

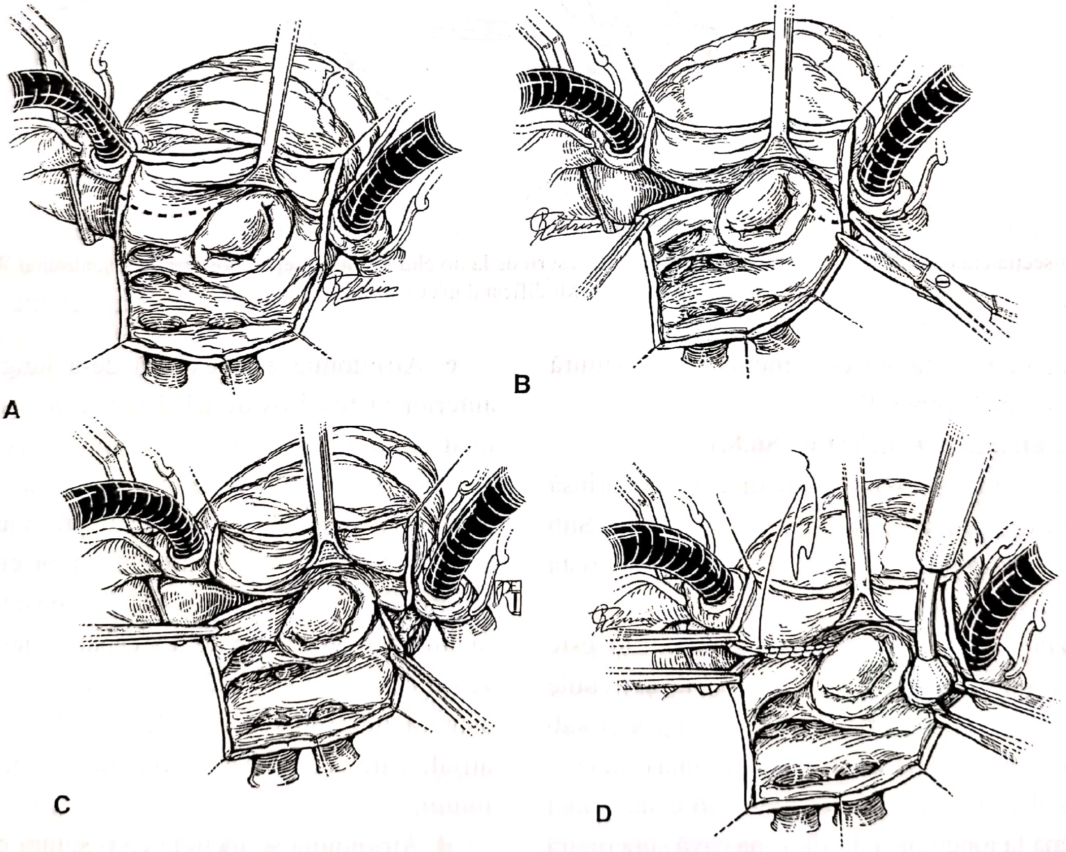


Fig. 86.7. Tehnica izolării chirurgicale a atriului stâng (după Williams) – detalii în text

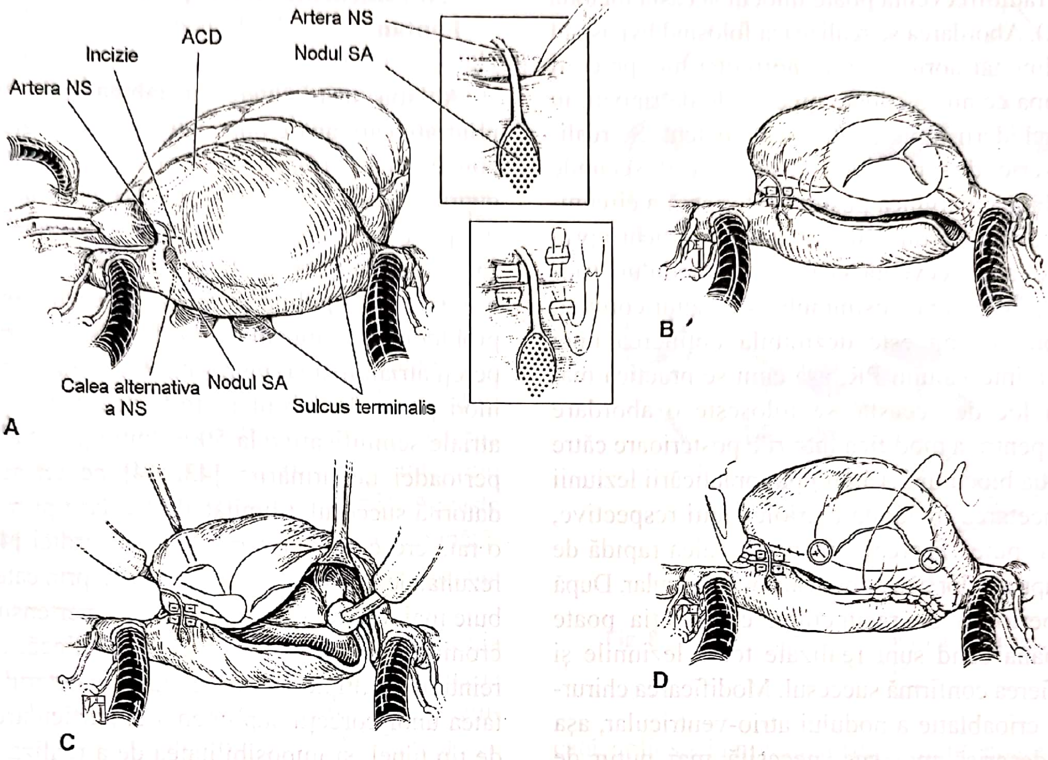


Fig. 86.8. Tehnica izolării chirurgicale a atriului drept (după Harada) – detalii în text

Indicații pentru chirurgie. Sunt considerați candidați pentru intervenția chirurgicală antiaritmică pacienții cu tahicardie atrială refractară la procedurile de ablație prin cateter și pacienții cu tahicardie ce necesită corecția unor defecte intracardiace asociate. Ablația chirurgicală se poate practica în siguranță și în rarele cazuri de tahicardie ale nou-născutului cu boală cardiacă structurală, la care procedura de ablație prin cateter prezintă un risc semnificativ pentru copil. Terapia prin ablație are succes limitat la pacienții care au fost supuși chirurgiei Fontan. Datorită asocierii frecvente a tulburărilor hemodinamice, s-au obținut rezultate excelente prin asocierea tehnicii Fontan cu chirurgia antiaritmică **[37, 38, 39]**.

7.3. Tahicardia de reintrare atrio-ventriculară nodală

Concepția potrivit căreia regiunea prenodală ar putea fi modificată la pacienții cu tahicardie prin reintrare nodală atrio-ventriculară s-a dovedit inexactă în timpul unei încercări nereușite de ablație a nodului atrio-ventricular, care a păstrat funcția nodală, dar a eliminat tahicardia nodală. Hoffman și colaboratorii săi au demonstrat mai târziu că practicarea unor crioleziuni discrete lângă nodul atrio-ventricular poate întrerupe circuitul tahicardic, păstrând în același timp conducerea atrio-ventriculară. O susținere ulterioară a acestei idei a venit de la Ross și colaboratorii săi, care au separat fasciculele perinodale de nodul compact prin disecție în loc de crioablație, cu rezultate excelente. Experiența ablației extinse prin cateter a demonstrat că o abordare anatomică a modificării căii lente tratează efectiv tahicardia de reintrare a nodului atrio-ventricular. Leziunile sunt realizate inferior și anterior față de ostiumul sinusului coronar, trăgând ușor înapoi de la inelul tricuspidei spre vena cavă inferioară.

Tehnica crioablației este folosită în mod curent pentru pacienții cu tahicardie de reintrare a nodului atrio-ventricular, deși ablația intraoperatorie prin cateter de radiofrecvenţă poate înlocui această metodă (**Fig. 86.9.**). Abordarea se realizează folosind bypass-ul cardio-pulmonar aortobicav în normotermie, pe cord bătând, după ce au fost luate precauţiile de rigoare în privinţa închiderii foramenului ovale patent. Se realizează o serie de crioablaţii discrete (90 secunde la -60°C) lângă marginea postero-inferioară a circumferinţei sinusului coronar. Rezultatele modificării prin cateterul de radiofrecvenţă a căii lente a nodului atrio-ventricular, în regiunea ostiumului sinusului coronar, indică faptul că nu este dezirabilă obţinerea unei prelungiri a intervalului PR, aşa cum se practica mai înainte; în loc de aceasta, se foloseşte o abordare anatomică pentru a modifica intrările posterioare către nod. Apariţia blocului 2:1 în timpul practicării leziunii justifică încetarea imediată a crioleziunii respective, pentru că ar putea fi prea aproape de calea rapidă de intrare a impulsurilor către nodul atrio-ventricular. După o scurtă perioadă de recuperare, crioablaţia poate continua până când sunt realizate toate leziunile şi recartografierea confirmă succesul. Modificarea chirurgicală prin crioablaţie a nodului atrio-ventricular, aşa cum este descrisă mai sus, necesită mai puţin de 5 minute. La pacienţii la care s-au aplicat anterior procedurile Mustard sau Senning şi care sunt supuşi unei reintervenţii, am ales să practicăm ablaţia pentru tahicardia prin reintrare a nodului atrio-ventricular direct intraoperator şi să evităm abordarea retrogradă prin cateter către atriul stâng.

7.4. Tahicardia atrială prin reintrare la pacienţii Fontan

Ablaţia prin cateter a tahicardiei atriale prin reintrare care apare după corecţia chirurgicală a bolii congenitale cardiace are o rată a succesului imediat cuprinsă între 30% şi 80% **[40, 41]**, cu o rată a recurenţei pe termen scurt, pentru unele tipuri de boală cardiacă, mai mare de 60% **[42]**. Abordarea prin cateter este mai susceptibilă să eşueze în cazul cordurilor cu probleme hemodinamice reziduale şi în cazul celor cu pereţi atriali marcat îngroşaţi. Populaţia Fontan este în mod particular problematică, deoarece apar aritmii atriale semnificative la 50% dintre pacienţi în timpul perioadei de urmărire **[43, 44]** pe termen lung şi datorită succesului limitat al abordării prin cateter, cu o rată crescută de recurenţă a tahicardiei **[42, 45]**. La rezultatele descurajante ale abordării prin cateter contribuie mai mulţi facori, care includ hipertensiune atrială cronică şi dilataţie, remodelare cardiacă, circuite de reintrare multiple, acces limitat al cateterului, necesitatea unor corecţii suplimentare, particulare, laterale, de tip tunel, şi imposibilitatea de a realiza leziuni de profunzime prin radiofrecvenţă, suficientă pentru a crea o linie de blocaj electric. Abilitatea de a realiza cartografierea tridimensională a multiplelor circuite de reintrare şi de a urmări continuitatea liniilor de blocaj obţinute prin ablaţie **[46, 47, 48]**, asociată cu utilizarea unor tipuri mai noi de energie care să permită crearea

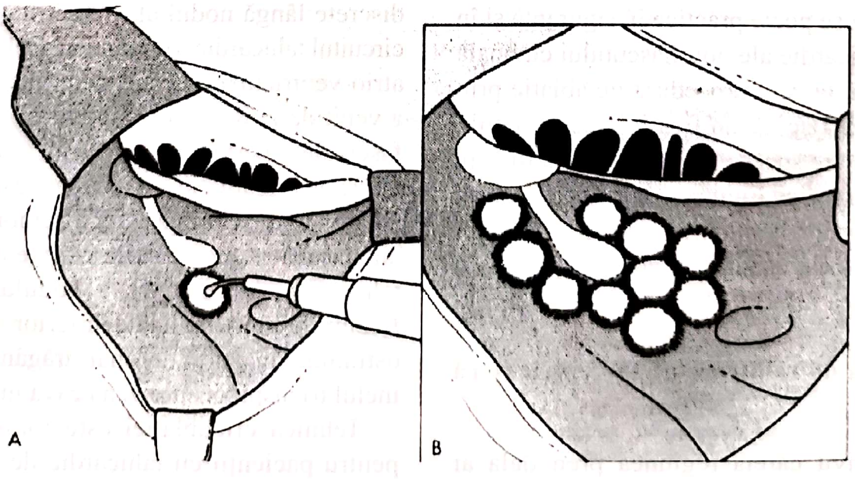


Fig. 86.9. Tehnica crioablaţiei chirurgicale „discrete" pentru tratamentul TRNAV

unor leziuni mai adânci, ar putea îmbunătăţi pe viitor rezultatele ablaţiei prin cateter **[49]**.

Majoritatea pacienţilor Fontan cu aritmii atriale dizabilitante prezintă anomalii hemodinamice semnificative, incluzând obstrucţia atriului drept până la legătura/conexiunea cu artera pulmonară, obstrucţia venelor pulmonare şi dilatarea masivă a atriului drept, cu flux venos încetinit, favorizând tromboza atrială. În plus, la unii pacienţi tahicardia atrială prin reintrare poate degenera în fibrilaţie atrială, care nu se pretează la ablaţia prin cateter la această categorie de populaţie. Pierderea contractilităţii atriale este dizabilitantă, în special la pacienţii cu un singur ventricul. Unii autori încearcă să trateze aritmiile dizabilitante prin revizuirea chirurgicală a anastomozei Fontan, fără a interveni direct pe substratul aritmiei **[50, 51, 52, 53]**. Această abordare a avut ca rezultat o hemodinamică îmbunătăţită, dar a fost urmată aproape constant de recurenţa tahicardiei atriale **[54, 55, 56]**.

Asocierea anomaliilor hemodinamice cu tahicardia recurentă după corecţia chirurgicală ne-a condus la combinarea abordării chirurgicale a aritmiei cu revizuirea hemodinamicii Fontan la pacienţii Fontan ce prezintă postoperator tahicardie atrială refractară **[37, 38, 39]**. Pacienţii cu tahicardie atrială prin reintrare au fost supuşi unei proceduri Maze modificate, executată la nivelul atriului drept, în timp ce pacienţii cu fibrilaţie atrială au fost supuşi procedurii Cox-Maze III. Procedura Maze modificată aplicată la nivelul atriului drept este destinată să întrerupă zonele critice de reintrare, specifice pacientului Fontan: cicatricea de atriotomie, circumferinţa defectului septal atrial şi peretele lateral al atriului drept precum şi conexiunea atriopulmonară anterioară. Pe lângă aceste localizări, se realizează leziuni de crioablaţie şi în zona flutterului atrial „tipic”, între vena cavă inferioară şi ostiumul sinusului coronar şi între vena cavă inferioară şi regiunea valvei tricuspide sau a septului atrio-ventricular. Pacienţii cu fibrilaţie atrială sunt supuşi unei proceduri complete Cox-Maze III, implicând atât atriul drept, cât şi atriul stâng (**Fig. 86.10.**) **[57]**. Procedura Cox-Maze III este destinată să limiteze abilitatea de propagare a microcircuitelor de reintrare a fibrilaţiei atriale, permiţând conducerea normală a impulsului atrial către nodul atrio-ventricular şi păstrând contractilitatea atrială **[58, 59, 60]**. Procedura Maze modificată, aplicată la nivelul atriului drept, poate fi realizată în mai puţin de 10 minute, în timp ce procedura Cox-Maze III necesită încă 35 până la 55 minute de chirurgie. Utilizarea sondelor liniare de ablaţie sau a cateterelor de radiofrecvenţă poate scurta considerabil procedura **[61, 62]**.

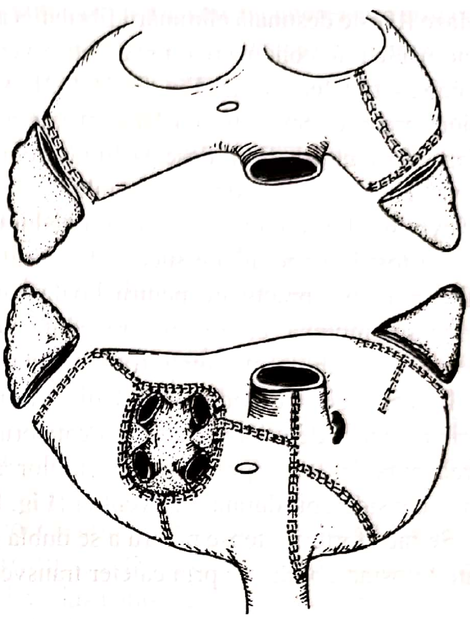


Fig. 86.10. Tehnica Maze III folosită în tratamentul FA (după Cox)

7.5. Fibrilaţia atrială

Fibrilaţia atrială apare tipic în atriul stâng cu dilatare marcată, de obicei cu regurgitare mitrală semnificativă, fie datorată disfuncţiei ventriculare, fie datorată anomaliilor valvulare. Flutter-ul şi fibrilaţia atrială apar la 14% până la 22% dintre pacienţii adulţi cu defecte septale atriale neoperate. Fibrilaţia atrială va persista la un procent ridicat de pacienţi, după operaţie, dacă nu este practicată intervenţia antiaritmică directă. Chirurgia antiaritmică executată la nivelul atriului drept este ineficientă în prevenirea recurenţei fibrilaţiei atriale. De aceea, este necesară o evaluare atentă a pacienţilor mai vârstnici supuşi intervenţiilor chirurgicale atriale, pentru a determina prezenţa fibrilaţiei atriale şi pentru a aprecia nevoia chirurgiei antiaritmice atriale stângi. Aşa cum am descris mai sus, procedura

Cox-Maze III este destinată eliminării fibrilației atriale, păstrând nealterate conducerea nodală atrio-ventriculară și contractilitatea atrială (**Fig. 86.11**)[63]. Această procedură previne recurența fibrilației atriale la peste 90% dintre pacienții adulți, deseori fiind asociată cu plastia valvei mitrale, închiderea defectului septal atrial sau cu bypass-ul arterelor coronare. Procedura Cox-Maze III a fost încorporată cu succes în cadrul intervențiilor corective practicate pentru boală cardiacă congenitală complexă, cum sunt: procedura Fontan, închiderea defectului septal interatrial, plastia valvei mitrale la pacienți cu cardiomiopatie. Utilizarea intraoperatorie a sondei de crioablație sau a cateterului de radiofrecvență în locul practicării inciziilor atriale scurtează considerabil durata intervenției (**Fig. 86.12, 86.13**). Se fac eforturi intense pentru a se dubla aceste rezultate folosind abordarea prin cateter transvenos în

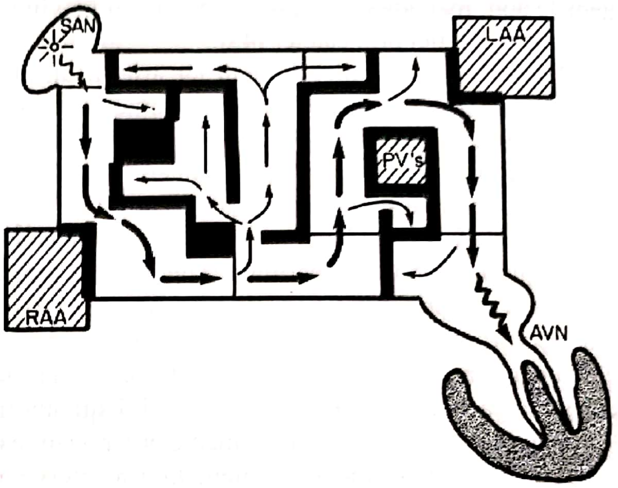
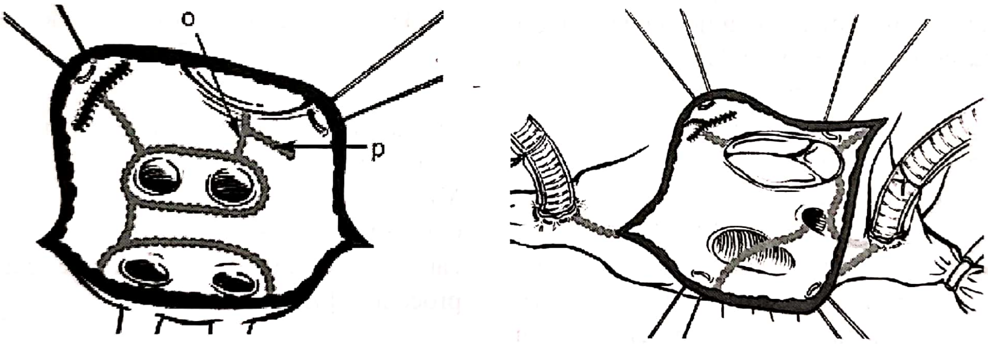
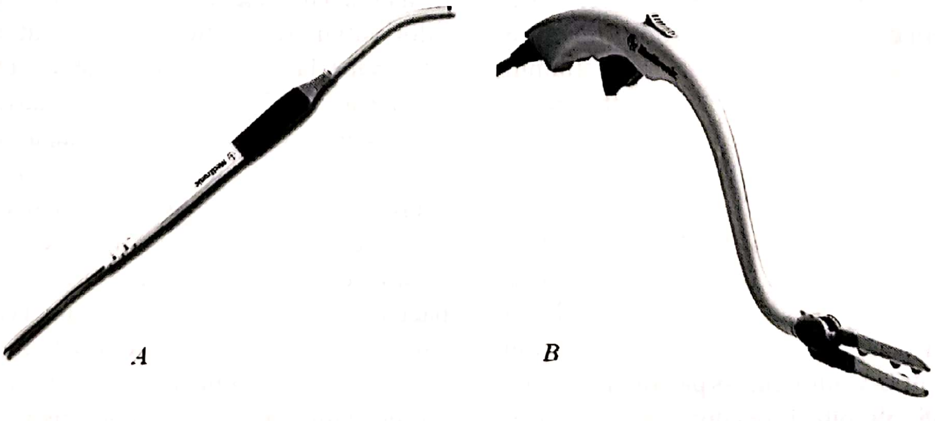


Fig. 86.11. „Principiul labirintului" folosit în tehnica Maze (Edmunds, 2003)



A B

Fig. 86.12. Liniile de ablație RF de la nivelul AS **(A)** și AD **(B)**



A B

Fig. 86.13. Sonde de ablație chirurgicală prin radiofrecvență: unipolară **(A)** și bipolară **(B)**

scopul realizării studiului electrofiziologic. O complicație rară, dar serioasă, a acestei tehnici este stenoza venei pulmonare.

7.6. Tahicardia ventriculară

Indicațiile chirurgicale. Pacienții cu tahicardie ventriculară refractară la medicamente și la tehnicile de ablație prin cateter transvenos și pacienții supuși concomitent corecției chirurgicale a bolii cardiace structurale sunt luați în considerare pentru ablația intraoperatorie a tahicardiei ventriculare.

8. MANAGEMENTUL ARITMIILOR PERIOPERATORII

8.1. Particularități anatomice și fiziopatologice

Aritmiile constituie o complicație curentă în chirurgia cardiacă a copilului (Valsangiacomo et al., 2002) **[64]**. Astfel, la 100 copii cu media vârstei de 17 luni, postoperator au survenit 64 aritmii severe la 30 pacienți:

- bradicardii (bloc AV II și III, la 7 pacienți),
- tahiaritmii supraventriculare la 14 pacienți,
- ectopii la 13 pacienți.

Factorii de risc incriminați au fost: subponderabilitatea, durata intervenției chirurgicale (bypass cardiopulmonar), complexitatea intervenției. Tratamentul a constat în pacing cardiac temporar, „cooling" și medicație antiaritmică.

Într-un alt studiu (Hoffman et al, 2002) **[65]** se constată tahicardie joncțională ectopică (TJE) la 33 (5,6%) din 594 de copii operați pe cord (media vârstei fiind 1,8 luni). TJE apărută postoperator precoce se asociază cu creșterea morbidității și mortalității perioperatorii.

Substratul patologic și tipul intervenției chirurgicale a TJE constau în:

- închiderea defectului ventricular;
- tetralogia Fallot;
- canal AV complet;
- operația Fontan;
- hipomagnesemia.

Suportul anatomic este considerat a fi traumatismul nodului AV și fasciculului His, deși TJE survine și în alte condiții operatorii, care nu interesează sistemul His (operația Fontan, Blalock-Tausing). În opinia autorilor, utilizarea dopaminei sau milrinonei, vârsta mică și durata crescută a intervenției sunt factori etiologici ai TJE, în afară de lezarea structurilor sistemului de conducere.

Dacă sincronismul atrio-ventricular nu se restabilește, TJE induce scăderea debitului cardiac și hipotensiunea. Tratamentul actual este în funcție de condițiile hemodinamice și starea pacientului și constă în: evitarea hipertermiei, sedare optimă și controlul durerii, minimalizarea catecolaminelor exogene, administrarea amiodaronei și pacing-ului atrial pentru ameliorarea hemodinamică, discontinuarea dopaminei la pacienții cu TJE.

Incidența aritmiilor atriale postoperatorii precoce în pediatrie (în copilărie) este de aproximativ 5% până la 20% și variază între 2% și 50% la pacienții adulți. Tahicardia joncțională ectopică se întâlnește mai frecvent la copil, în mod particular la pacienții supuși corecțiilor care implică și joncțiunea atrio-ventriculară, cum ar fi intervențiile pentru defect septal ventricular, tetralogie Fallot și chirurgia Fontan. Aritmiile ventriculare postoperatorii precoce sunt observate mai rar la copil (în pediatrie) decât la adulți și apar în mod tipic după chirurgia tractului de ejecție a ventriculului stâng, asociată hipertrofiei semnificative sau ischemiei ventriculare.

8.2. Substratul morfologic și fiziopatologic specific în aritmiile perioperatorii la copii

Închiderea ***defectului septal atrial*** la copii este urmată, de regulă, de ameliorarea conducerii AV, scăderea perioadei refractare a nodului AV și ameliorarea funcției nodului sinusal. Aceste modificări se datorează, cel mai probabil, reducerii volumului VD și AD. Unii autori au descoperit tulburări ale funcției nodului sinusal și ritm ectopic atrial apărute postoperator, care uneori pot fi reprezenta manifestarea unei disfuncții preoperatorii. Deși la copii, tulburările de ritm apărute postoperator sunt rare, la adulți, majoritatea pacienților cu fibrilație atrială perioperatorie rămân în FA postoperator. Mai mult, unii autori au constatat apariția pe termen lung de noi aritmii, cu creșterea incidenței accidentelor tromboembolice, jumătate din pacienții de peste 40 ani dezvoltând FA postoperator tardiv. În ceea ce privește tipul de DSA, prevalența ritmului sinusal la 7 zile postoperator a fost de 89% la DSA sinus venos, față de 92% la DSA ostium secundum, deci statistic nesemnificativ. Postoperator tardiv, 79% din pacienții cu sinus venos au rămas în RS, restul fiind în ritm joncțional sau cu boală de nod sinusal.

Defectul septal atrio-ventricular deplasează adeseori inferior ostiumul sinusului coronar. De asemenea, nodul AV este deplasat caudal, situându-se între orificiul sinusului coronarian și creasta ventriculară (**Fig. 86.14.**) (triunghiul nodal).

Fasciculul His trece înainte și superior față de nod spre creasta ventriculară la care ajunge posterior de inelul valvular AV, parcurge porțiunea superioară a septului IV din care se desprinde ramura stângă inferioară și superioară, în timp ce ramura dreaptă se continuă de-a lungul septului până la mușchiul Lancisi.

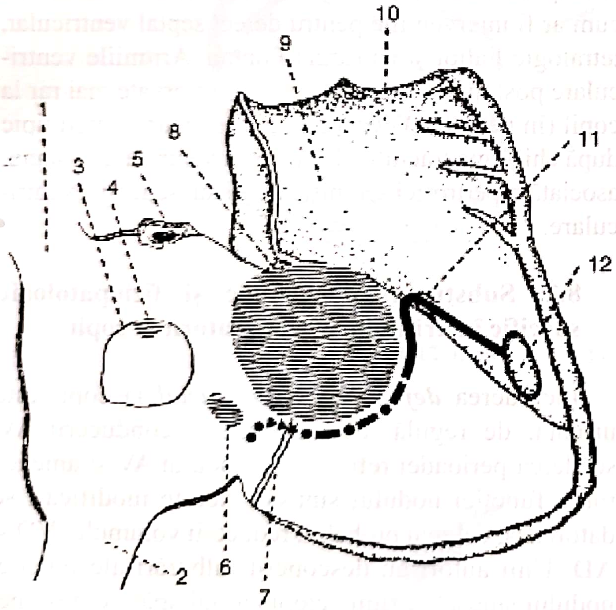


Fig. 86.14. Reprezentare grafică a poziției nodului AV, fasciculului His și a ramului fasciculular drept în defectul septal atrio-ventricular, vedere spre atriul și ventriculul drept (după Lev).1 – vena cavă superioară, 2 – vena cavă inferioară, 3 – limbus, 4 – foramen ovale, 5 – urechiușa dreaptă, 6 – sinusul coronar, 7 – valva atrio-ventriculară, 8 – defectul atrio-ventricular, 9 – infundibulul VD, 10 – valva pulmonară,11 – mușchiul lui Lancisi, 12 – banda moderatoare secționată

Aceste structuri anatomice au importanță în chirurgia defectului septal atrio-ventricular.

Blocul AV postoperator survine la aproximativ 1% din pacienți și este mai frecvent în cazurile de asociere a defectului septal AV cu tetralogia Fallot și după înlocuirea valvulară AV. Blocul AV de gradul I se întâlnește în 30% din cazuri preoperator și procentul crește la 50% postoperator. Blocul de ramură dreaptă este frecvent după cura CAVC complet și rar în repararea CAVC incomplet.

În înlocuirile valvulare, blocul AV complet survine la 20% din pacienți din cauza suturii inelului valvular mitral în zona nodului AV (la ora 2), ocolirea acestei zone sau plasarea protezei supraanular reducând mult riscul blocului AV.

Tulburările de conducere sunt frecvente după intervențiile reparatorii ale ***defectului septal ventricular.*** *Blocul de ramură dreaptă* (BRD) survine mai ales după abordul prin VD (prevalență 80%-Gelband), deși se întâlnește frecvent și în abordul atrial drept (44%-Mayo Clinic). BRD rezultă în urma lezării ramurii drepte a fasciculului His în partea inferioară a septului membranos. Abordarea atrială dreaptă poate reduce riscul BRD.

Blocul parțial bilateral (BRD+HAS-hemibloc anterior stâng) poate fi indus în 8% din cazuri postoperator la pacienții cu ventriculotomie dreaptă și 10% în alte grupe (Rein et al.). Deși această tulburare de conducere intraventriculară nu pare să afecteze prognosticul postoperator, există controverse legate de riscul dezvoltării în timp a blocului trifascicular și moarte subită după tetralogia Fallot. Pe de altă parte, Downing nu constată instalarea blocului la acești pacienți (timp de urmărire 1-10 ani). De remarcat că lezarea ramurii drepte a fasciculului His comportă un risc crescut față de lezarea periferică a ramificației.

Blocul AV complet, permanent în DSV izolat, nu este întâlnit practic (Mayo-Clinic). Prezența a multiple DSV și interesarea inserției tricuspidei cresc riscul blocului AV (4%).

Tetralogia Fallot. Nodul sinusal și nodul AV sunt în poziție normală, iar fasciculul His și ramurile sale au o dispoziție asemănătoare cu DSV. Emergența fasciculului His este situată în trigonul fibros drept, la baza cuspei aortice noncoronariene. În dextropoziția accentuată a aortei, trigonul drept se deplasează spre dreapta şi superior pe marginea DSV. În discordanţă, fasciculul His nu urmează marginea DSV în prezenţa unei punţi musculare. Când puntea este proeminentă, sutura se poate face în siguranţă. Blocul AV complet este rar întâlnit postoperator în acest tip de intervenţie (reparatorie). Prevalenţa este asemănătoare cu cea din DSV.

Transpoziţia de vase mari. La pacienţii cu transpoziţie necorectată de vase mari, corecţia atrială (*atrial switch*) a fost grevată de tulburări de ritm supraventriculare la 57 % din cazuri, comparativ cu 3% la pacienţii cu corecţie de tip arterial (*operaţia Jatene*). Aceste date demonstrează că tulburările de ritm supraventriculare apărute nu sunt inerente malformaţiei, ci ţin de tehnica operatorie folosită.

În transpoziţia congenital corectată de vase mari, închiderea DSV determină apariţia blocului AV complet în 15-30% din cazuri, foarte diferit faţă de cazurile cu concordanţă AV, unde prevalenţa BAV se apropie de zero (de Leval). De asemenea, 50% din aceste cazuri prezintă tulburări de conducere intraventriculară. Analiza multivariabilă a arătat că încălecare cordajelor (*chordal straddling*) sau inserţia lor pe creasta septală cresc probabilitatea apariţiei BAV (p-0.01, McGrath et al).

Septaţia ventriculară din ventriculul cu drenaj dublu produce BAV complet în majoritatea cazurilor.

8.3. Tratamentul aritmiilor postoperatorii la copii

Tahicardia supraventriculară

La pacienţii tineri, tahicardia supraventriculară postoperatorie se asociază de obicei cu un fascicul accesor, care este deseori ascuns (nu se evidenţiază preexcitaţia sau sindromul Wolff-Parkinson-White pe electrocardiogramă) şi mai rar se datorează flutterului atrial, reintrării nodului atrio-ventricular sau focarelor atriale ce prezintă automatism. La pacienţii adulţi, fibrilaţia atrială postoperatorie este mult mai frecventă. Etiologia tahicardiei supraventriculare postoperatorii este multifactorială. Statusul postoperator se caracterizează prin exces de catecolamine, presiuni atriale crescute, inflamaţie pericardică, dezechilibrul sistemului autonom şi schimbări neurohormonale. În plus, iritaţia mecanică provenită de la liniile atriale de monitorizare poate reprezenta un trigger pentru o aritmie, iar dezechilibrul electrolitic, în special hipopotasemia sau hipomagnezemia, poate scădea pragul declanşării tahicardiei.

Factorii de risc pentru tahicardia supraventriculară includ vârsta mai înaintată în momentul intervenţiei chirurgicale, boala cardiacă valvulară, timp prelungit de clampare a crosei aortice şi alungirea undei P în toate derivaţiile. Tahicardia supraventriculară preoperatorie sau disfuncţia nodului sinusal sunt factori de risc importanţi, în mod special întâlniţi la copii/în pediatrie, supuşi corecţiei în etape a unei boli cardiace congenitale. În contrast cu aritmiile ventriculare, care se pot ameliora sau chiar rezolva prin corectarea anomaliilor hemodinamice, aritmiile atriale persistă după repararea chirurgicală, subliniind absoluta necesitate de a aborda tahicardia supraventriculară înaintea sau în timpul intervenţiei. *Recunoaşterea şi tratamentul aritmiilor atriale preoperatorii constituie cea mai eficientă metodă terapeutică postoperatorie,* aceasta presupunând revizuirea atentă a istoricului pentru a identifica simptomele legate de palpitaţii, precum şi o evaluare preoperatorie care să includă monitorizarea Holter ECG timp de 24 de ore în ambulator, pentru a surprinde aritmiile atriale şi bradicardia sinusală, ritmul ectopic atrial sau pauzele. Conform recomandărilor, trebuie să se încerce ablaţia preoperatorie prin cateter a fasciculului acesor la pacienţii ce urmează a fi supuşi operaţiei pe cord deschis, fără a se ţine cont de prezenţa simptomelor preoperatorii, pentru a evita o tahicardie potenţial malignă (ameninţătoare de viaţă) care poate apărea în perioadai postoperatorie precoce **[29,30]**. În plus, fasciculele accesorii care nu se pretează la ablaţia preoperatorie prin cateter pot fi ablaţate chirurgical cu succes. Tahicardia atrială prin reintrare poate fi de asemenea ablatată preoperator, folosind o tehnică prin cateter, sau, poate mai uşor, ablatată direct chirurgical, aşa cum am descris mai sus. Pacienţii cu fibrilaţie atrială preoperatorie ar trebui consideraţi candidaţi pentru Cox-Maze III în momentul intervenţiei chirurgicale. În cazul bradicardiei sinusale preexistente sau a incompetenţei cronotrope (o frecvenţă cardiacă medie mai mică decât cea calculată în funcţie de vârstă sau incapacitatea creşterii frecvenţei cardiace la efort), ar trebui implantat în timpul operaţiei un pacemaker atrial cu modulare de frecvenţă, cu electrozi atriali pentru pacing permanent, simplificând astfel implantarea ulterioară a unui pacemaker dacă este necesar.

Van Mieghem a publicat o excelentă revizuire a guidelines-urilor pentru managementul aritmiei postoperatorii la adulţi, abordarea fiind rezumată în caseta alăturată. Terapia adecvată tahicardiei supraventriculare postoperatorii începe cu stabilirea mecanismului tahicardiei, care constă în distincţia între reintrarea atrială sau tahicardia datorată automatismului atrial, fibrilaţiei atriale, tahicardia ortodromică complementară ce foloseşte un fascicul accesor sau reintrarea atrioventriculară nodală. Mecanismul tahicardiei poate fi de obicei determinat falosind electrocardiograma cu 12 derivaţii, dar poate fi de ajutor şi electrocardiograma esogagiană sau atrială cu fire de pacing atrial temporar. Terapia medicamentoasă este ajustată specific pentru fiecare mecanism particular al tahicardiei. **Tabelul 86.2.** rezumă terapia mecanism-specifică a tahicardiei supraventriculare.

Caseta 86.2

Ghiduri pentru managementul aritmiilor postoperatorii

- Stabilirea mecanismului tahicardiei
- Se iau în considerare factorii precipitanţi sau agravanţi
- Se evaluează consecinţele hemodinamice
- Se estimează evoluţia naturală
- Se defineşte ţinta terapeutică
  - Se stopează aritmia
  - Se încetineşte alura ventriculară
  - Se corectează mecanismul precipitant.

Pacing-ul atrial folosind fie fire de pacing atrial temporar, fie un cateter esofagian constituie o unealtă extrem de utilă în timpul perioadei postoperatorii acute, când administrarea medicamentelor antiaritmice poate fi riscantă pentru pacient. Când undele P nu sunt uşor vizibile pe ECG, se poate determina mecanismul tahicardiei prin înregistrarea electrocardiogramelor atriale. Pentru a defini relaţia electrică dintre atrii şi ventricule, activitatea atrială ar trebui să fie clar vizibilă. Activitatea atrială rapidă cu conducere atrioventriculară 2:1 sau variabilă indică o tahicardie atrială primară, cum ar fi flutterul atrial. O conducere de la ventricule la atrii (VA) de 1:1 (electrocardiograma ventriculară precede electrograma atrială) indică fie tahicardia joncţională cu conducere retrogradă, fie o tahicardie atrio-ventriculară prin reintrare. Un interval de la ventricule la atrii mai lung de 70 milisecunde sugerează tahicardia ortodromică complementară, în tip ce un interval VA mai scurt de 70 milisecunde corespunde fie tahicardiei joncţionale, fie reintrării atrioventriculere nodale. Când se consideră potrivit, se poate institui pacingul atrial cu overdrive, iniţiat la 120% până la 150% din lungimea ciclului atrial sau cu 20 până la 30 bpm mai rapid decât rata tahicardiei şi este continuat timp de 4 bătăi sau până la 30 de secunde. Este necesară o putere a pacingului de aproximativ 5 mA pentru firele atriale temporare sau de 10 până la 20 mA pentru electrozii esofagieni. Pacingul va stopa eficient până la 95% din tahicardiile prin reintrare.

Deşi fibrilaţia atrială apare postoperator la 20% până la 40% din pacienţii adulţi supuşi chirurgiei cardiace, ea apare rar la pacienţii din pediatrie. Totuşi, pe măsură ce numărul pacienţilor mai în vârstă cu boală cardiacă congenitală, supuşi intervenţiilor repetate, creşte, această aritmie va fi întâlnită tot mai frecvent. Când este necesară stoparea promptă a fibrilaţiei atriale semnificative hemodinamic, se recurge la cardioversia

Tabelul 86.2. Terapia tahicardiei supraventriculare postoperatorii precoce

Mecanism	Adenozină	Pacing atrial	Alte medicaţii
Tahicardia ortodromă reciprocă (TOR)	DA	DA	Procainamidă, β-blocante, Digoxin.
Tahicardia de reintrare atrio-ventriculară nodală (TRAVN)	DA	DA	Digoxin, Diltiazem.
Flutter atrial (Fl A)		DA	Ibutilidă, Procainamidă, Diltiazem, Esmolol.
Fibrilaţie atrială (FA)			Ibutilidă, conversie, amiodaronă; procainamidă, esmolol sau diltiazem pentru controlul frecvenţei cardiace.
Bradicardie sinusală		DA	Dobutamină
Tahicardie joncţională ectopică (TJE)		Overdrive pentru sincronizare AV	Procainamidă, amiodaronă, diltiazem, esmolol.

uzuală directă, folosind energia înaltă (1 până la 2 joules/kg). Conversia farmacologică a fibrilației atriale la ritm sinusal se poate obține cu ibutilidă sau amiodaronă. Diltiazemul sau Esmololul intravenos sunt eficiente pentru a obține un control rapid al ratei de conducere atrio-ventriculară. La pacienții care au un risc crescut de dezvoltare a fibrilației atriale, cum ar fi pacienții cu atriu stâng dilatat, cu boală a valvei mitrale, poate fi utilă o cură profilactică scurtă postoperatorie cu Amiodaronă.

8.5. Particularitățiile tratamentului antiaritmic la copii

Terapia antiaritmică medicamentoasă este tratamentul de elecție pentru cuparea acută a tahicardiei, precum și pentru profilaxia recurențelor în primii ani de viață. De asemenea, tahicardiile postoperatorii precoce sunt adesea tratate cu antiaritmice pe o perioadă de timp limitată. Cuparea acută a majorității celor mai comune tahicardii supraventriculare la pacienții pediatrici, tahicardia prin reintrare atrio-ventriculară și tahicardia prin reintrare la nodul atrio-ventricular, este obținută cel mai eficient prin injectare de bolus de adenosină. În cazul tahicardiei prin reintrare la nodul atrio-ventricular cu funcție ventriculară păstrată, terminarea acută poate fi obținută cu ajutorul verapamilului, dacă copilul este mai mare de 1 an, sau propafenonei la copilul mai mic sau dacă verapamilul a fost ineficient. Amiodarona administrată intravenos este medicația de elecție în toate cazurile cu funcție ventriculară redusă (fracția de ejecție a ventriculului stâng <45%). Tratamentul acut și profilaxia tahicardiei atriale sau joncționale ectopice se obțin cel mai bine cu medicamente din grupa 1c, cum ar fi propafenonă sau flecainida, sau cu un medicament din grupa 3, ca sotalolul sau amiodarona. Terapia antiaritmică cronică la nou-născut, sugar și copilul mic cu tahicardie prin reintrare nodală atrio-ventriculară cunoaște o abordare etapizată, pornind de la un betablocant, continuând cu sotalol sau propafenonă, ajungând în final la amiodaronă sau o combinație de medicamente în caz de eșec. Terapia antiaritmică cronică se recomandă până la vârsta de aproximativ 5 ani, având în vedere faptul că tahicardia cunoaște un grad înalt de rezoluție spontană până la această vârstă.

Ablația prin radiofrecvență transcateter (RFA) este terapia de preferat la copiii peste 5 ani și ca o ultimă soluție la sugar, în cazul în care terapia medicamentoasă antiaritmică eșuează sau dacă apariția efectelor secundare severe necesită oprirea terapiei antiaritmice. Efectele proaritmogene secundare ale medicamentelor din clasa 1 și 3 sunt de temut mai ales la copiii cu miocard suferind. De aceea este obligatorie dispensarizarea electrocardiografică periodică frecventă după inițierea în spital a terapiei medicamentoase **[66]**.

Ablația prin radiofrecvență transcateter și-a dovedit eficacitatea și siguranța în tratamentul tahicardiilor supraventriculare și ventriculare la pacientul pediatric, în jur de 25% dintre copiii cu tahicardie supraventriculară asociind malformații cardiace congenitale. Tahicardii supraventriculare comune, cum are fi tahicardia prin reintrare atrio-ventriculară sau tahicardia prin reintrare la nodul atrio-ventricular, pot fi ablatate în siguranță cu aceleași rate de succes la copiii cu malformații cardiace congenitale, comparativ cu pacienții cu cord structural normal. Deoarece se utilizează aceleași tehnici de RFA la pacienții cu malformații cardiace congenitale, sunt obligatorii o înțelegere anatomică exactă și cunoașterea locațiilor particulare ale substratului aritmiei. Trebuie acordată o atenție deosebită situațiilor cu hemodinamică alterată și șunturilor, care pot avea implicații în anticoagulare sau în terapii combinate ablației prin radiofrecvență și cateterism intervențional. Când este posibil, ablația prin radiofrecvență se recomandă pentru tahicardia supraventriculară comună înaintea intervențiilor pe cord, pentru a evita aritmii perioperatorii sau pentru a permite intervenția chirurgicală în caz de eșec al RFA, deși chirurgia aritmiilor implică riscuri în plus față de corecția anatomică. Ablația prin radiofrecvență la pacienții cu malformații cardiace congenitale MCC operate se efectuează fie pentru tahicardii supraventriculare comune, fie pentru tahicardii incizionale, mai ales atriale. Ablația prin radiofrecvență pentru tahicardii supraventriculare comune poate fi complicată de țesutul cicatricial, motiv pentru care pot fi necesare catetere cu electrozi mai mari sau catetere cu vârful răcit și o înțelegere atentă a anatomiei, inciziilor și granițelor naturale ale conducerii. Pentru tahicardiile incizionale. în plus față de tehnicile convenționale de RFA, sunt necesare sistemele de mapping avansate, precum şi catetere cu vârful răcit, în vederea efectuării ablaţiilor pentru tahicardiile atriale, de obicei complexe, care apar la pacienţii operaţi. Trebuie acordată o atenţie specială terapiei anticoagulante, mai ales în cazurile de leziuni lineare în circulaţie sistemică sau de sisteme low-flow **[67]**.

În cazul copiilor, ablaţia prin curent de radiofrecvenţă presupune o experienţă deosebită a operatorului şi o adaptabilitate de energie, calibru şi flexibilitate a sondelor, precum şi permanenta supraveghere a pacienţilor. Particularităţile de ablaţie la copil constau, în primul rând, în dimensiunile mai mici ale cordului, sternul mai fragil al cordajelor şi valvelor, care presupun manevrarea cu multă abilitate şi blândeţe a sondelor şi utilizarea unor sonde de ablaţie adecvate vârstei şi dimensiunilor cordului. De asemenea, sondele utilizate la studiul electrofiziologic sunt plasate cu mai mare dificultate (vezi sonda din sinusul coronar). Hemoragiile, chiar aparent mici, la copii pot să ducă la accidente atunci când acestea nu se raportează la volumul sanguin al copilului. De asemenea, ablaţia în vecinătatea nodului atrio-ventricular (căi accesorii parahisiene şi tahicardii intranodale) trebuie să fie făcută cu mare atenţie şi abilitate, având in vedere dimensiunile mai reduse ale acestei regiuni la copil şi răspunsul ablativ mai accentuat al cordului în perioada de creştere. Într-un studiu efectuat la Institutul de boli cardio-vasculare din Timişoara, ablaţia intervenţională prin curent de radiofrecvenţă a fost efectuată cu succes la 106 din cei 108 copii luaţi în studiu (98,14%), fără a se înregistra niciun fel de complicaţii majore (bloc total atrio-ventricular, perforaţie, embolie, hemoragie, hemopericard) **[68]**. Aceşti pacienţi au prezentat: căi accesorii ascunse la 31 cazuri (28,7%); sindrom WPW patent la 28 cazuri (25,92%); tahicardii prin reintrare intranodală la 42 cazuri (38,88%); tahicardii atriale în 5 cazuri (4,62%); căi accesorii cu conducere exclusiv retrogradă în 2 cazuri (1,85%); fascicul Mahaim în 2 cazuri (1,85%).

În condiţiile dezvoltării chirurgiei malformaţiilor cardiace, laboratorul de electrofiziologie este absolut indispensabil unei bune funcţionări a cardiologiei pediatrice. În mâini experimentate şi cu dotare tehnică corespunzătoare, ***electrostimularea definitivă*** reprezintă un procedeu modern ce poate rezolva cazuri cu evoluţie altfel dramatică. Indicaţia de montare de stimulator permanent la copii se întâlneşte în bloc total atrio-ventricular congenital, cu sau fără leziuni morfologice cardiace, cu insuficienţă hemodinamică severă, bloc total atrio-ventricular congenital cu intoleranţă hemodinamică în contextul unei malformaţii cardiace complexe (transpoziţie congenitală corectată), boală de nod sinusal cu lipotimii repetate şi episoade sincopale (**Tabelul 86.3.**). De asemenea, unii pacienţi necesită

Tabelul 86.3. Recomandările ACC/AHA pentru cardiostimularea permanentă la copii şi adolescenţi

Clasa I	Clasa IIa	Clasa IIb	Clasa III
1. Bloc AV gradul II sau III cu bradi-cardie simptomatică, insuficienţă cardiacă sau debit scăzut 2. Disfuncţie de nod sinusal cu bradicardie 3. Bloc AV gradul II sau III care persistă cel puţin 7 zile postoperator 4. Bloc AV total congenital cu dis-funcţie ventriculară 5. Bloc AV total congenital la copilul mic cu o frecvenţă ventriculară < 50-55 b/min 6. Tahicardie ventriculară susţinută	1. Sinromul bradi-cardie - tahicardie care necesită tratament de lungă durată cu alte medicamente decât digitala 2. Bloc total AV congenital după primul an de viaţă cu frecvenţă car-diacă < 50 b/min 3. Sindromul QT lung cu bloc AV de gradul II 2:1 sau gradul III 4. Bradicardie sinusală asimptomatică la copii cu malformaţii cardiace complexe cu frecvenţă cardiacă < 35 b/min sau pauze ventriculare >3 secunde	1. Bloc AV de gradul III postoperator tranzitor 2. Bloc total AV congenital la nou-născut sau copii asimptomatici, cu funcţie ventriculară normală 3. Bradicardie sinusală asimptomatică la adolescenţi cu malformaţii cardiace, cu frecvenţă cardiacă < 35 b/min sau pauze ventriculare > 3 secunde	1. Bloc AV post-operator tranzitor cu revenire la conducere AV normală în mai puţin de 7 zile 2. Bloc bifascicular postoperator asimptomatic 3. Bloc AV de gradul II, tip1, asimptomatic 4. Bradicardie sinusală asimptomatică la adolescenţi cu malformaţii car-diace, cu frecvenţă cardiacă minimă > 40 b/min

electrostimulare permanentă ca urmare a blocului total survenit în urma unei corecţii chirurgicale cardiace. Dintre aceştia cei mai mulţi au avut canal atrio-ventricular comun, forma completă, tetralogie Fallot, transpoziţie de vase mari congenital-corectată cu defect septal ventricular larg, malformaţii complexe (transpoziţie de vase mari, dextrocardie, stenoză pulmonară, malformaţie de aparat atrio-ventricular). Într-un studiu raportat de Institutul de boli cardio-vasculare din Timişoara, în 10 cazuri de implant de stimulator cardiac permanent la copii s-a practicat montarea sondei pe cale endo-vasculară pe traiectul venei subclavii, în 8 cazuri, la pacienţii sugari, s-a montat electrod epicardic cu fixarea bateriei în teaca drepţiilor abdominali. În 4 cazuri a fost necesară reintervenţia datorită desprinderii sondei ventriculare (1 caz), insuficienţei stimulării (2 cazuri); exteriorizării bateriei din teaca drepţiilor abdominali în urma unui traumatism cu suprainfecţie (1 caz). În 2 cazuri a fost schimbată bateria cu montarea pe cale endo-venoasa a unui stimulator montat iniţial cu sondă epicardică **[69]**.

9. OP TIM PROPUNERI: NOMENCLATURĂ. DIAGNOSTIC. TRATAMENT – STS/EACTS*

Această abordare în legătură cu terminologia aritmiilor încearcă să clasifice tulburărirle de ritm pentru care poate fi necesară terapia chirurgicală. Subiectul a fost dezbătut şi analizat de catre membrii Comitetului bazei de date pentru chirurgia cardiacă congenitală şi de către reprezentanţi ai Asociaţiei europene pentru chirurgia Cardiotoracică, în scopul stabilirii unui sistem unificat de raportare. S-au făcut eforturi pentru a fi incluse toate categoriile relevante de nomenclatură, folosind sinonime acolo unde acestea erau potrivite. Sunt discutate procedurile chirurgicale de ablaţie existente, metode delicate de inserţie pacemaker şi tehnologia AICD. Este prezentă o bază de date cuprinzătoare, bază pentru o schemă ierarhică. Datele sunt introduse la nivele de complexitate şi detaliu, care pot fi stabilite de clinician. Aceste date pot pune bazele unei analize cuprinzătoare a stratificării riscului. Este de asemenea prezentată o bază de date minimă, care va permite transmiterea datelor şi va permite o interpretare fundamentală a diferitelor tendinţe. Sunt prezentate tabelele referitoare la diagnostic, proceduri şi diverşi factori de risc.

Terminologia aritmiilor

Această abordare a terminologiei aritmiilor încearcă să clasifice tulburările de ritm pentru care poate fi necesară terapia chirurgicală. În vedera unor intervenţii chirurgicale anterioare, vor fi recunoscute şi încadrate diagnostic anomaliile structurale cardiace asociate. La complicaţiile postoperatorii se va face referire separat de această discuţie, dacă aceasta necesită intervenţie chirurgicală. Complicaţiile care necesită intervenţie chirurgicală vor fi incluse în această bază de date. Deşi discuţia despre clasificarea şi terminologia aritmiilor încearcă să fie cuprinzătoare, evident, nu toate categoriile de diagnostic pot fi supuse de îndată terapiei prin cateter sau chirurgicale, şi nu vor fi induse în secţiunea de codificare.

Alegerea potrivită în ceea ce priveşte termenul descriptiv de aritmie versus disritmie, pentru a descrie tulburările cardiace de ritm sau conducere, a constituit subiectul unor ample discuţii în literatură. Această lucrare ştiinţifică va folosi definiţia dată aritmiilor de către OMS/Societatea Internaţională a Cardiologilor, şi anume: „orice ritm cardiac altul decât ritmul sinusal normal. Un astfel de ritm poate fi de origine sinusală sau ectopică şi poate fi regulat sau neregulat. O aritmie se poate datora unei tulburări de generare a impulsului, unei tulburări de conducere a impulsului sau ambelor tipuri de tulburări.” Bazat pe înţelesul clasic, grecesc, al termenului „aritmie”, „conducere ritmică sau regulată absentă sau defectuoasă”, şi pe folosirea tradiţională a termenului „aritmie”, termenul „disritmie”a fost considerat „un neologism pentru care nu există vreo justificare bună”, menită să „satisfacă falsa erudiţie”.

În mod similar, termenul „tahicardie paroxistică atrială” a fost înlocuit pe scară largă cu „tahicardie supraventriculară” (TSV), ce descrie tahicardia care are ca punct de plecare atriul sau joncţiunea atrio-ventriculară. Folosirea termenului tahicardie supraventriculară reflectă faptul că asemenea aritmii se pot să nu fie paroxitice (apărute brusc, atacuri temporare) şi e posibil să nu fie strict limitate la ţesutul atrial.

Clasificarea TSV

Înţelegerea variatelor mecanisme responsabile de apariţia TSV a determinat multiple revizuiri ale variatelor scheme de clasificare, aşa cum au fost rezumate de către Wathen şi colegii săi. Abordările iniţiale ale clasificării TSV s-au axat pe descrierea aspectului ECG al complexului QRS: larg versus îngust, regulat versus neregulat, instalare paroxistică versus neparoxistică şi analiza relaţiei P-QRS. Clasificarea bazată pe înţelegerea mai recentă a mecanismelor responsabile de apariţia tahicardiei include reintrarea, automatismul anormal şi reintrarea declanşată. Cel puţin 80% din aritmiile clinice sunt reintrante ca natură, implicând un circuit cu căi distincte d.p.d.v. funcţional cu bloc unidirecţional pe una din căi, permiţând

---

*Adaptat după Jacobs JP, Quintessenza JA, Burke RD, Mavroudis C., *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project:Arrhythmias*, „Ann Thorac Surg”, 2000; 69:S25-35.

unui impuls electric să traverseze a doua cale şi să reintre pe calea blocată în sens invers. Ritmurile datorate automatismului anormal indică un automatism anormal crescut sau descărcări dintr-un focar relativ discret, şi numără mai puţin de 10% din TSV clinice. Totuşi, e posibil ca practica clinică să nu permită definirea precisă a mecanismului, ci mai degrabă să facă o aproximare a mecanismului probabil. Clasificarea bazată pe anatomie diferenţiază tahicardia atrială de cea joncţională. Tahicardia joncţională necesită ca şi componentă esenţială a circuitului tahicardic joncţiunea atrio-ventriculară (de ex: flutter-ul atrial). Tahicardia joncţională necesită ca şi componentă esenţială a circuitului tahicardic joncţiunea atrio-ventriculară (ex: reintrarea atrio-ventriculară nodală sau tahicardia mediată de către fasciculul accesor). O schemă de clasificare practică a TSV, îmbinând considerenţele anatomice şi mecanice este rezumată după cum urmează:

- Tahicardia atrială primară
  - Sinusală
  - Automatismul atrial
  - Reintrarea atrială
  - Flutterul atrial
  - Fibrilaţia artială
  - Tahicardia atrială multifocală
- Tahicardia nodală AV
  - Reintrarea atrio-ventriculară nodală
    - Tipică: lent - rapid
    - Atipică: rapid – lent
  - Atrio-ventriculară joncţională automatică
    - Tahicardia ectopică joncţională
- Tahicardia mediată de către fascicolul accesor
  - Tahicardia ortodromică complementare
    - Forma permanentă a tahicardiei joncţionale complementară
  - Tahicardia antidromică complementară
  - Variantele cu preexcitaţie

Tahicardia atrială primară include ritmurile în cazul cărora perturbarea electrică este limitată la ţesutul atrial şi tahicardia persistă în cazul instalării blocului atrio-ventricular. Asemenea ritmuri pot fi reintrante ca natură, cum se întâmplă în cazul flutter-ului atrial sau al reintrării atriale, întâlnite la pacienţii cu operaţie atrială în antecedente şi în cazul fibrilaţiei atriale, sau pot fi reprezentate de automatismul atrial, ca în cazul tahicardiei atriale prin automatism ectopic, care se asociază frecvent cu cardiomiopatia.

Tahicardia atrio-ventriculară nodală include tahicardia prin reintrare atrio-ventriculară nodală obişnuită care se bazazeă pe fiziologia duală a nodului atrio-ventricular, cât şi tahicardia joncţională prin automatism ectopic care apare postoperator sau, rareori, ca formă congenitală.

Tahicardia mediată de către fasciculul accesor include pacienţii cu sindrom WPW (preexcitaţie manifestă prezentă pe ECG de repaus), cât şi fasciculele accesorii ascunse şi variantele cu preexcitaţie. Succesul tratamentului chirurgical şi prin cateter al tahicardiei mediate prin fasciculul accesor din cadrul sindromului WPW reprezintă baza înţelegerii tahicardiei prin reintrare, bazată pe un circuit de reintrare folosind atriile, nodul atrio-ventricular şi ventriculele. Nomenclatura pentru preexcitaţia ventriculară a inclus fasciculele Kent, tracturile de bypass, fibrele Mahaim, fibrele Jannes şi căile accesorii. Termenul conexiune atrio-ventriculară accesorie este general acceptat şi se clasifică în continuare în funcţie de localizarea anatomică a conexiunii accesorii: septală (anteroseptală, medioseptală şi posteroseptală), pe peretele liber drept sau stâng (anterior, lateral, posterior). Conexiunea accesorie este caracterizată în continuare prin prezenţa sau absenţa preexcitaţiei pe parcursul ritmului sinusal, prin termenii preexcitaţie manifestă sau ascunsă. Interpretarea unui sindrom WPW pe ECG implică prezenţa unei preexcitaţii manifeste în timpul ritmului sinusal.

Clasificarea TSV după tip este importantă datorită implicaţiilor clinice distincte ale diferitelor aritmii. Incidenţa în funcţie de vârstă a variabilelor tipuri de TSV este rezumată în **Tabelul 86.1**.

În copilărie, tahicardia mediată de către un fascicul accesor reprezintă cel puţin 80% din TSV, ceea ce corespunde cu baza congenitală a fasciculului accesor. Până în perioada adultă, tahicardia prin reintrare atrio-ventriculară reprezintă mecanismul de producere pentru cel puţin 50% din TSV clinice, aspect corelat cu dezvoltarea fiziologiei duale a nodului atrio-ventricular odată cu vârsta. Prezenţa bolii cardiace congenitale, în special în cazul aritmiilor instalate postoperator, se asociază cu tahicardie joncţională ectopică postoperator acut sau cu dezvoltarea mai tardivă (ulterioară) a tahicardiei atriale prin reintrare, deseori fiind implicată o incizie atrială. Istoricul natural al tahicardiei variază după tip, fiind posibilă rezoluţia spontană în cazul anumitor forme, cum este tahicardia mediată de fasciculul accesor prezentă la sugar (copii mici), ceea ce susţine terapia farmacologică. Riscurile morţii subite, datorată unei conduceri rapide a TSV către ventricule, este asociat cu preexcitaţia manifestă şi constituie baza stratificării riscului şi a terapiei agresive la pacienţii cu sindrom WPW. În sfârşit, ratele succesului în cazul tratamentului tahicardiei folosind tehnicile de ablaţie variază cu tipul TSV, iar ratele de recurenţă a tahicardiei după ablaţie variază în funcţie de localizarea fasciculului accesor.

Clasificarea tulburărilor de conducere atrio-ventriculare şi a tahicardiei ventriculare

Clasificarea tulburărilor de conducere atrio-ventriculară este relativ simplă: tulburării congenitale şi dobândite, incluzând blocul cardiac instalat postoperator. Gradul tulburării de conducere atrio-ventriculară este mai departe caracterizat ca bloc de gradul I, II sau III. Un rezumat recent al tulburărilor de conducere a fost publicat de Friedman.

Clasificarea tahicardiei ventriculare a devenit mai complexă, bazându-se pe cauzele predispozante (ex: postoperator după intervenţia pentru tetralogia Fallot, infarctul miocardic), locul de origine (ex: tractul de ejecţie al VD), înţelegerea îmbunătăţită a mecanismelor (ex: adenozino-sensibile) şi identificarea defectelor genetice ale canalelor ionice (ex: sindromul QT alungit, sindromul Brugada). O schemă a clasificării pentru tahicardia ventriculară este rezumată după cum urmează:

- Cicatricială
  - Postchirurgical
  - Tetralogia Fallot

  - Ventricul drept cu cale dublă de ieşire
- Postinfarct
- Cardiomiopatia
  - Displazia de ventricul drept
  - Dilatarea
    - Reintrare pe ramură dreaptă
  - Hipertrofia
- Sindromul QT alungit
- Idiopatică
  - Calea de ieşire a ventriculului drept
  - Calea de ieşire a ventriculului stâng
  - Septală (Belhassen)
- Fibrilaţia ventriculară idiopatică
  - Sindromul Brugada
  - Inflamatorie

Opţiunile chirurgicale prezente pentru tratamentul tahicardiei ventriculare sunt comparativ limitate, incluzând rezecţia sau izolaţia, ablaţia şi implantarea defibrilatorului. La pacienţi cu boală cardiacă congenitală postoperator, inducerea unui defect hemodinamic rezidual, ca şi hipertensiunea ventriculului drept la pacienţi cu repararea tetralogiei Fallot, pot fi o parte importantă a terapiei pentru aritmiile ventriculare.

1. Sistemul unitar de nomenclatură pentru aritmii

1.1. Aritmii. Nivelul 1 de ierarhie

Aritmii, fără altă precizare (FAP)
Aritmii, atriale
Aritmii, ventriculare
Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare
Dispozitive pentru aritmii

1.2. Aritmii. Nivelul 2 de ierarhie

Aritmii, FAP
Aritmii, Atriale FAP

Aritmii, Atriale, **Tahicardie supraventriculară (TSV)**

Aritmii ventriculare FAP

Aritmii, Ventriculare, **Tahicardie**
Aritmii, Ventriculare, **Sindromul QT alungit**
Aritmii, Ventriculare, **Fibrilaţie**

Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **Boala de nod sinusal (Sick sinus syndrome-SSS)**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **Bloc atrio-ventricular (BAV)**

Aritmii, Dispozitive FAP

Aritmii, Dispozitive, **Pacemaker implantat**
Aritmii, Dispozitive, **ICD, AICD implantat**

1.3. Nivelul 3 de ierarhie

Aritmii, FAP
Aritmii, Atriale, FAP
Aritmii, Atriale, TSV, FAP

Aritmii, Atriale, TSV, **Tahicardie atrială primară**
Aritmii, Atriale, TSV, **Tahicardie atrio-ventriculară nodală**
Aritmii, Atriale, TSV, **Tahicardie prin căi accesorii**

Aritmii, Ventriculare, FAP
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, FAP

Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Oncogenă (tumori)**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Primară**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Postoperatorie**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Postinfarct**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Cardiomiopatii**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Miocardită**
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, **Alte cauze**

Aritmii, Ventriculare, Sindromul QT alungit
Aritmii, Ventriculare, Fibrilaţie
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, FAP
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, SSS, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, SSS, **Primară**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, SSS, **Dobândită (postoperator)**

Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, BAV, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **BAV gradul I**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **BAV gradul II FAP**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **BAV gradul II Mobitz 1**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **BAV gradul II Mobitz 2**
Aritmii, Tulburări de conducere atrio-ventriculare, **BAV gradul III**

Aritmii, Dispozitive, FAP
Aritmii, Dispozitive, Implantat, Pacemaker, FAP

Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat **,"End of life" (Epuizat)**
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, **Funcţionare proastă**
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, **Infecţii**
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, **FAP**

Aritmii, Dispozitive, Implantat, AICD, FAP

Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, **"End of life"**
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, **Funcţionare proastă**
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, **Infecţii**
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, **FAP**

1.4. Nivelul 4 de ierarhie

Aritmii, FAP
Aritmii, Atriale, FAP
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, FAP

Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **Sinusală**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **Atrială automatică**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **De reintrare atrială**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **Flutter atrial**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **Fibrilație atrială**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie atrială primară, **Atrială multifocală**

Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie nodală AV, FAP

Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie nodală AV, **Tahicardie nodală de reintrare AV**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie nodală AV, **Automatică joncțională**

Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie prin căi accesorii, FAP

Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie prin căi accesorii, **Manifestă (WPW)**
Aritmii, Atriale, TSV, Tahicardie prin căi accesori, **Ascunsă**

Aritmii, Ventriculare, FAP
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, FAP
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Oncogenă (tumori)
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Primară
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Postoperatorie
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Postinfarct
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Cardiomiopatii
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie , Miocardită
Aritmii, Ventriculare, Tahicardie, Alte cauze
Aritmii, Ventriculare, Sindromul QT alungit
Aritmii, Ventriculare, Fibrilație
Aritmii, Tulburări de conducere AV, FAP
Aritmii, Tulburări de conducere AV, SSS, FAP
Aritmii, Tulburări de conducere AV, SSS, Primară
Aritmii, Tulburări de conducere AV, SSS, Postoperatorie
Aritmii, Tulburări de conducere AV, Bloc AV, FAP
Aritmii, Tulburări de conducere AV, Bloc AV, Gradul I, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul I, **Congenital**
Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul I, **Dobândit**

Aritmii, Tulburări de conducere AV,
BAV, Gradul II FAP

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II , FAP, **Congenital**
Aritmii, tulburări de conducere AV, BAV, gradul II, **Dobândit**

Aritmii, tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II Mobitz 1, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II Mobitz 1, **Congenital**
Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II , Mobitz 1, **Dobândit**

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II Mobitz 2, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II Mobitz 2, **Congenital**
Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul II Mobitz 2, **Dobândit**

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul III, FAP

Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul III, **Congenital**
Aritmii, Tulburări de conducere AV, BAV, Gradul III, **Dobândit**

Aritmii, Dispozitive, FAP
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, FAP
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, "End of life"
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, Funcționare proastă
Aritmii, Dispozitive, Pacemaker implantat, Infecție
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, FAP
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, "End of life"
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, Funcționare proastă
Aritmii, Dispozitive, Implant AICD, Infecție

1.5. Nivelul 5 de ierarhie

Aritmii FAP
Aritmii atriale FAP
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, FAP
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, FAP
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, sinusală
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, automatică atrială
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, de reintrare atrială
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, flutter atrial
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, fibrilație atrială
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie atrială primară, multifocală atrială
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, FAP
Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară de reintrare, FAP

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară de reintrare, **Tipic: încet-rapid (slow-fast)**

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară de reintrare, **Atipic: încet-rapid (slow-fast)**

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, automatică joncțională, FAP

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie nodală atrio-ventriculară, automatică joncțională, **tahicardie ectopică joncțională (TEJ)**

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie accesorie, FAP

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie accesorie, manifestă (WPW), FAP

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie accesorie, manifestă (WPW), **perete stâng liber**

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie accesorie, manifestă (WPW), **septal**

Aritmii atriale, tahicardie supraventriculară, tahicardie accesorie, manifestă (WPW), **perete drept liber**

Aritmii ventriculare, FAP

Aritmii ventriculare, tahicardie, FAP

Aritmii ventriculare, tahicardie, oncogenă (tumori)

Aritmii ventriculare, tahicardie, primară

Aritmii ventriculare, tahicardie, postoperatorie

Aritmii ventriculare, tahicardie postinfarct

Aritmii ventriculare, tahicardie, cardiomiopatii

Aritmii ventriculare, tahicardie , miocardită

Aritmii ventriculare, tahicardie, alte cauze

Aritmii ventriculare, sindromul QT alungit

Aritmii ventriculare, fibrilație

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, boală de nod sinusal, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, boală de nod sinusal, primară

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, boală de nod sinusal, postoperatorie

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, congenital

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, dobândite, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, **dobândite, chirurgical**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, **dobândite, miocardită**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul I, **dobândite, altele**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP , congenital

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP, dobândit

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP, **dobândit, chirurgical**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP, **dobândit, miocardită**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II, FAP, **dobândit, altele**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, congenital

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, dobândită, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, **dobândită, chirurgical**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, **dobândită, miocardită**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 1, **dobândită, altele**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, congenital

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, dobândită, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, **dobândită, chirurgical**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, **dobândită, miocardită**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul II Mobitz 2, **dobândită, altele**

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, congenital

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, dobândit, FAP

Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, **dobândite, chirurgical**
Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, **dobândite, miocardită**
Aritmii, tulburări de conducere atrio-ventriculare, bloc atrio-ventricular, gradul III, **dobândite, altele**

Dispozitive aritmii, FAP
Dispozitive aritmii, pacemaker implantat, FAP
Aritmii, dispozitiv, pacemaker implantat, "End of life"
Aritmii, dispozitiv, pacemaker implantat, funcționare proastă
Aritmii, dispozitiv, pacemaker implantat, infecție
Aritmii, dispozitiv, implant AICD, FAP
Aritmii, dispozitiv, implant AICD, "End of life"
Aritmii, dispozitiv, implant AICD, funcționare proastă
Aritmii, dispozitiv, implant AICD, infecție

2. Nomenclatura pentru opțiunile de tratament în aritmii

2.1. Nomenclatura pentru opțiunile de tratament în aritmii. Nivel 1

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală
Implant ICD (AICD)
Implant pacemaker, permanent

2.2. Nomenclatura pentru opțiunile de tratament în aritmii. Nivel 2

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, **ablație accesorie**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, **modificare de reintrare nodală AV**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, **proceduri pentru ablație flutter atrial (tahicardie de reintrare atrială)**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, **proceduri pentru ablație fibrilație atrială**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, **proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare**

Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, FAP

Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, **rezecție endocardică, izolare și/sau crioablație**
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, **rezecție epicardică, izolare și/sau crioablație**
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, **rezecție tumorală**

Implant ICD (AICD), FAP

Implant ICD (AICD), **epicardic**
Implant ICD (AICD), **transmural**
Implant ICD (AICD), **transvenos**

Implant pacemaker, permanent, FAP

Implant pacemaker, permanent, **epicardic**
Implant pacemaker, permanent, **transmural**
Implant pacemaker, permanent, **transvenos**

2.3. Nomenclatura pentru opțiunile de tratament în aritmii. Nivel 3

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, **incizii de perete liber AS și/sau crioablație**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, **incizii de perete liber AD și/sau crioablație**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, **incizii postero-septale și/sau crioablație**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, **incizii antero-septale și/sau crioablație**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, **crioablație modificată**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, **incizii modificate**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), **Tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), **alte tehnici pentru flutterul atrial**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, tehnica Maze sau Cox-Maze care utilizează inciziile și/sau crioablația
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, **alte tehnici care utilizează inciziile și/sau crioablația**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, **excizie chirurgicală**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, **crioablație**

Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, FAP
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, rezecție endocardică, izolare și/sau crioablație

Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, rezecție epicardică, izolare și/sau crioablație
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală, rezecție tumorală
Implant ICD (AICD), FAP
Implant ICD (AICD), epicardic, FAP

Implant ICD (AICD), epicardic, **atrial**
Implant ICD (AICD), epicardic, **ventricular**

Implant ICD (AICD), transmural, FAP

Implant ICD (AICD), transmural, **atrial**
Implant ICD (AICD), transmural, **ventricular**

Implant ICD (AICD), transvenos, FAP

Implant ICD (AICD), transvenos, **atrial**
Implant ICD (AICD), transvenos, **ventricular**

Implant pacemaker, permanent, FAP
Implant pacemaker, permanent, epicardic, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, **subxifoidian**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, **sternotomie**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, **toracotomie**

Implant pacemaker, permanent, transmural, FAP

Implant pacemaker, permanent, transmural, **stimulare atrială și ventriculară**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar **stimulare atrială**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar **stimulare ventriculară**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, FAP

Implant pacemaker, permanent, transvenos, **stimulare atrială și ventriculară**
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar **stimulare atrială**
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar **stimulare ventriculară**

2.4. Nomenclatura pentru opțiunile de tratament în aritmii. Nivel 4

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui stâng și/sau crioablație, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui stâng și/sau crioablație, **abord endocardic**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui stâng și/sau crioablație, **abord endocardic cu sau fără bypass cardio-pulmonar**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui drept și/sau crioablație, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui drept și/sau crioablație, **abord endocardic**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii la nivelul peretelui drept și/sau crioablație, **abord endocardic cu sau fără bypass cardio-pulmonar**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii posteroseptale și/sau crioablație, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii posteroseptale și/sau crioablație, **abord endocardic**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii posteroseptale și/sau crioablație, **abord endocardic cu sau fără bypass cardio-pulmonar**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii anteroseptale și/sau crioablație, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii anteroseptale și/sau crioablație, **abord endocardic**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, ablație accesorie, incizii anteroseptale și/sau crioablație, **abord endocardic cu sau fără bypass cardio-pulmonar**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, crioablație modificată
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, modificare de reintrare nodală AV, incizii modificate
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), Tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), Tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, **incizii chirurgicale**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), Tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, **leziuni de crioablație**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), Tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, **ambele tipuri de incizii și leziunile de crioablație**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), alte proceduri, FAP

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), alte proceduri, **incizii chirurgicale**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), alte proceduri, **leziuni de crioablație**
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru flutter atrial (tahicardia de reintrare atrială), alte proceduri, **ambele tipuri de incizii și leziunile de crioablație**

Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, tehnica Maze sau Maze-Cox prin incizii și/sau crioablație
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri de ablație pentru fibrilația atrială, alte proceduri prin incizii și/sau crioablație
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, FAP
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, excizie chirurgicală
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală, proceduri pentru ablația focarelor aritmogene supraventriculare, crioablație
Aritmia ventriculară, ablație chirurgicală, FAP
Aritmia ventriculară, ablație chirurgicală, rezecție endocardică, izolare și/sau crioablație
Aritmia ventriculară, ablație chirurgicală, rezecție epicardică, izolare și/sau crioablație
Aritmia ventriculară, ablație chirurgicală, rezecție tumorală
Implant ICD (AICD), FAP
Implant ICD (AICD), epicardic, FAP
Implant ICD (AICD), epicardic, atrial
Implant ICD (AICD), epicardic, ventricular
Implant ICD (AICD), transmural, FAP
Implant ICD (AICD), transmural, atrial
Implant ICD (AICD), transmural, ventricular
Implant ICD (AICD), transvenos, FAP
Implant ICD (AICD), transvenos, atrial
Implant ICD (AICD), transvenos, ventricular
Implant pacemaker, permanent, FAP
Implant pacemaker, permanent, epicardic, FAP
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoidian, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoidian, **stimulare atrială și ventriculară**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoidian, **doar stimulare atrială**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoidian, **doar stimulare ventriculare**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, **stimulare atrială și ventriculară**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, **doar stimulare atrială**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, **doar stimulare ventriculară**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, **stimulare atrială și ventriculară**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, **doar stimulare atrială**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, **doar stimulare ventriculară**

Implant pacemaker, permanent, transmural, FAP Implant pacemaker, permanent, transmural, stimulare atrială
Implant pacemaker, permanent, transmural, stimulare atrială și ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, transmural, stimulare atrială și ventriculară, **DDD**
Implant pacemaker, permanent, transmural, stimulare atrială și ventriculară, **DDDR**

Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare atrială, FAP

Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare atrială, **AAI**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare atrială, **AAIR**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare atrială, **AAIT**

Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare ventriculară, **DVI**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare ventriculară, **DVIR**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare ventriculară, **VVI**
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar stimulare ventriculară, **VVIR**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, FAP
Implant pacemaker, permanent, transvenos, stimulare atrială și ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, transvenos, stimulare atrială și ventriculară, **DDD**
Implant pacemaker, permanent, transvenos, stimulare atrială și ventriculară, **DDDR**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare atrială, FAP

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare atrială, **AAI**
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare atrială, **AAIR**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare atrială, **AAIT**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, **DVI**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, **DVIR**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, **VVI**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, **VVIR**

Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar stimulare ventriculară, **DDD**

2.5. Nomenclatura pentru opţiunile de tratament în aritmii
Nivel 5

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie perete stâng şi/sau crioablaţie, abord epicardic, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie perete stâng şi/sau crioablaţie, abord epicardic, cu sau fără bypass cardio-pulmonar

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie perete drept şi/sau crioablaţie, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie perete drept şi/sau crioablaţie, abord epicardic, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie perete drept şi/sau crioablaţie, abord epicardic, cu sau fără bypass cardio-pulmonar

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie posteroseptală şi/sau crioablaţie, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie posteroseptală şi/sau crioablaţie, abord epicardic

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie posteroseptală şi/sau crioablaţie, abord epicardic cu sau fără bypass cardio-pulmonar

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie anteroseptală şi/sau crioablaţie, abord epicardic

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, ablaţie accesorie, incizie anteroseptală şi/sau crioablaţie, abord epicardic, cu sau fără bypass cardio-pulmonar

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, modificare nodală de reintrare AV, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, modificare nodală de reintrare AV, crioablaţie modificată

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, modificare nodală de reintrare AV, incizie modificată

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, incizie chirurgicală

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, leziuni de crioablaţie

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), tehnica Maze dreaptă modificată sau nemodificată, incizii şi leziuni de crioablaţie

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), alte tehnici pentru flutterul atrial, incizii chirurgicale

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), alte tehnici pentru flutterul atrial, leziuni de crioablaţie

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia flutterului atrial (tahicardie de reintrare atrială), alte tehnici pentru flutterul atrial, incizii chirurgicale şi leziuni de crioablaţie

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia fibrilaţiei atriale, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia fibrilaţiei atriale, procedura Maze sau Maze-Cox ce foloseşte inciziile şi/sau ablaţia

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, tehnici pentru ablaţia fibrilaţiei atriale, alte proceduri pentru ablaţia fibrilaţiei atriale ce utilizează inciziile şi/sau ablaţia

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, proceduri pentru ablaţia focarelor supraventriculare, FAP

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, proceduri pentru ablaţia focarelor supraventriculare, excizie chirurgicală

Aritmii atriale, ablaţie chirurgicală, proceduri pentru ablaţia focarelor supraventriculare, crioablaţie

Aritmii ventriculare, ablaţie chirurgicală, FAP

Aritmii ventriculare, ablaţie chirurgicală, rezecţie endocardică, izolare şi/sau crioablaţie

Aritmii ventriculare, ablaţie chirurgicală, rezecţie epicardică, izolare şi/sau crioablaţie

Aritmii ventriculare, ablaţie chirurgicală, rezecţie tomorală

Implant ICD (AICD), FAP

Implant ICD (AICD), epicardic, FAP

Implant ICD (AICD), epicardic, atrial

Implant ICD (AICD), epicardic, ventricular

Implant ICD (AICD), transmural, FAP

Implant ICD (AICD), transmural, atrial

Implant ICD (AICD), transmural, ventricular

Implant ICD (AICD), transvenos, FAP

Implant ICD (AICD), transvenos, atrial

Implant ICD (AICD), transvenos, ventricular

Implant pacemaker, permanent, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, conducere atrială şi ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, conducere atrială şi ventriculară, **DDD**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, conducere atrială şi ventriculară, **DDDR**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere atrială, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere atrială, **AAI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere atrială, **AAIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere atrială, **AAIT**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere ventriculară, **DVI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere ventriculară, **DVIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere ventriculară, **VVI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, subxifoid, doar conducere ventriculară, **VVIR**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, FAP
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, conducere atrială şi ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, conducere atrială şi ventriculară, **DDD**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, conducere atrială şi ventriculară, **DDDR**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere atrială, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere atrială, **AAI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere atrială, **AAIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere atrială, **AAIT**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere ventriculară, **DVI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere ventriculară, **DVIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere ventriculară, **VVI**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, sternotomie, doar conducere ventriculară, **VVIR**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, FAP
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, conducere atrială şi ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, conducere atrială şi ventriculară, **DDD**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, conducere atrială şi ventriculară, **DDDR**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere atrială, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere atrială, **AAI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere atrială, **AAIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere atrială, **AAIT**

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere ventriculară, FAP

Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere ventriculară, **DVI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere ventriculară, **DVIR**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere ventriculară, **VVI**
Implant pacemaker, permanent, epicardic, toracotomie, doar conducere ventriculară, **VVIR**

Implant pacemaker, permanent, transmural, FAP
Implant pacemaker, permanent, transmural, conducere atrială şi ventriculară, FAP
Implant pacemaker, permanent, transmural, conducere atrială şi ventriculară, DDD
Implant pacemaker, permanent, transmural, conducere atrială şi ventriculară, DDDR
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere atrială, AAI
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere atrială, AAIR
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere atrială, AAIT
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere ventriculară, FAP
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere ventriculară, DVI
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere ventriculară, DVIR
Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere ventriculară, VVI

Implant pacemaker, permanent, transmural, doar conducere ventriculară, VVIR
Implant pacemaker, permanent, transvenos, FAP
Implant pacemaker, permanent, transvenos, conducere atrială şi ventriculară, DDD
Implant pacemaker, permanent, transvenos, conducere atrială şi ventriculară, DDDR
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere atrială, AAI
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere atrială, AAIR
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere atrială, AAIT
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, FAP
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, DVI
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, DVIR
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, VVI
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, VVIR
Implant pacemaker, permanent, transvenos, doar conducere ventriculară, DDD

3. **Liste prescurtate de diagnostic şi tratament**

Listă prescurtată de diagnostic
Aritmii
Aritmii, bloc cardiac, FAP
Aritmii, bloc cardiac, dobîndit
Aritmii, bloc cardiac, congenital
Aritmii, pacemaker, indicații pentru înlocuire

Listă prescurtată de tratament
Listă scurtă proceduri
Aritmii-atriale, ablație chirurgicală
Aritmii-ventriculare, ablație chirurgicală
Implant ICD (AICD)
Implant pacemaker, permanent

BIBLIOGRAFIE

1. **Streian CG, Socoteanu I.** *Cardiochirurgia aritmiilor* în I. Socoteanu, *Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară*, vol II, Bucureşti, Ed. Medicală 2007, p 1326-1378.
2. **Cobb FR, Blumenschein DS, Sealy WC, et al**: *Successful interruption of the bundle of Kent in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome*, „Circulation" 38:1018, 1968.
3. **Van Hare GF, Lesh MD, Ross BA, et al**: *Mapping and radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after the Senning or Mustard procedure for transposition of the great arteries*, „Am J Cardiol" 77:985, 1996.
4. **Van Hare GF, Lesh MD, Stanger P**: *Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias in patients with congenital heart disease: results and technical considerations*, „Am Coll Cardiol" 22:883, 1993.
5. **Levine JC, Walsh EP, Saul JP**: *Radiofrequency ablation of accessory pathways associated with congenital heart disease including heterotaxy syndrome*, „Am J Cardiol" 72:689, 1993.
6. **Chiou CW, Chen SA, Chiang CE, et al**: *Radiofrequency catheter ablation of paroxysmal supraventricular tachycardia in patients with congenital heart disease*, Int J „Cardiol" 50:143, 1995.
7. **Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, et al**: *New directions in surgical therapy of arrhythmias*, „Pediatr Cardiol" 21:576, 2000.
8. **Deal BJ, Jacobs JP, Mavroudis C**: *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: arrhythmias*, Ann Thome Surg 69(4 Suppl):S319, 2000.
9. *Definition of terms related to cardiac rhythm.* WHO/ISFC Task Force, „Am Heart" J 95:796, 1978.
10. **Josephson ME, Wellens HJJ**: *Differential diagnosis of supraventricular tachycardia*, „Cardiol Clin" 8:411, 1990.
11. **Wu D, Denes P, Amat-y-Leon F, et al**: *Clinical, electrocardiographic and electrophysiologic observations in patients with paroxysmal supraventricular tachycardia*, „Am J Cardiol" 41:1045, 1978.
12. **Ko JK, Deal BJ, Strasburger JF, et al**: *Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients*, „Am J Cardiol" 69:1028, 1992.
13. **Rodriguez LM, de Chillou C, Schlapfer J, et al**: *Age at onset and gender of patients with different types of supraventricular tachycardia*, „Am J Cardiol" 70:1213, 1992.
14. **James TN.** *The connecting pathways between the sinus node and A-V node and between the right and the left atrium in the human heart.* „Am Heart J" 1963; 66:498-508.
15. **Mehta AV et al** *Ectopical automatic atrial tachycardia in children: clinical characteristics, management and follow-up.* „J Am Coll Cardiol" 1988; 11: 379-385.
16. **Fontaine G et al** *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia.* „Annu Rev Med" 1999; 50: 17-35.
17. **Ko JK et al.** *Supraventricular tachycardia mechanism and their age distrbution in pediatric patients.* „Am J Cardiol" 1992; 69: 1028-1032.
18. **Ben-Haim SA, et al.,** *Nonfluoroscopic, in vivo navigation and mapping technology.* „Nat Med" 1996, 2:1393-1395.
19. **Kouchoukos N.T., et al.** *Cardiac Rhythm Disturbance in Cardiac Surgery*, ed. 3, Kirklin/Baratt-Boyes ed., Churchill Livingstone 2003.
20. **Cox JL, Gallagher JJ, Cain ME**: *Experience with 118 consecutive patients undergoing operation for the Wolff-Parkinson-White syndrome*, „Thorac Cardiovasc Surg" 90:490, 1985.

Redactare medicală casete: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

INFECȚIILE DIN CHIRURGIA CARDIOPATIILOR CONGENITALE

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 87

ION SOCOTEANU, ADRIAN CACOVEAN

- **1. EPIDEMIOLOGIE**
  - Incidență, tendințe, variație, factori de variație, terenul
- **2. ETIOPATOGENIE**
  - 2.1. Factori determinanți
    - 2.1.1. Microbiologie
    - 2.1.2. Infecții nosocomiale
    - 2.1.3. „Oportunism”
    - 2.1.4. Cauzele mediastinitelor acute
  - 2.2. Factori favorizanți sau predispozanți
    - 2.2.1. Bolnavi cu factori de risc
    - 2.2.2. Factori de risc specifici pentru anumite tipuri de infecții nosocomiale
    - 2.2.3. Complexitatea operațiilor
    - 2.2.4. Terapia intensivă specifică, complexă
- **3. FORME CLINICE**
  - 3.1. Locale
    - 3.1.1. Superficiale
    - 3.1.2. Profunde
  - 3.2. Locoregionale
    - 3.2.1. Pleurale
    - 3.2.2. Bronho-pulmonare
    - 3.2.3. Mediastinale
    - 3.2.4. Cardio-pericardice
  - 3.3. Viscerale
    - 3.3.1. Urinare
    - 3.3.2. Abdomino-digestive
  - 3.4. Generale
    - 3.4.1. Sindromul de răspuns inflamator sistemic
    - 3.4.2. Sepsis
    - 3.4.3. Șoc septic
    - 3.4.4. Disfuncția multiplă de organe (MSOF)
- **4. DIAGNOSTIC**
  - 4.1. Diagnosticul de SIRS și al formelor evolutive
    - 4.1.1. CDC SIRS
    - 4.1.2. CDC sepsis
    - 4.1.3. CDC septicemie
    - 4.1.4. Criteriile Wilkinson și colaboratorii pentru disfuncția de organe la pacienții pediatrici
    - 4.1.5. Trăsăturile McGuire și colaboratorii pentru infecțiile sistemice (sepsis) cu debut precoce la prematuri
    - 4.1.6. Trăsăturile McGuire și colaboratorii pentru infecțiile sistemice (sepsis) cu debut tardiv la prematuri
  - 4.2. Diagnosticul mediastinitei
  - 4.3. Diagnosticul infecțiilor respiratorii superioare
  - 4.4. Diagnosticul infecțiilor nasocomiale respiratorii
    - 4.4.1. Criteriile CDC pentru pneumonie
    - 4.4.2. Criteriile CDC pentru infecțiile de căi respiratorii fără pneumonie
    - 4.4.3. Criteriile CDC pentru supurațiile pleuro-pulmonare
    - 4.4.4. Criteriile de diagnostic pentru pneumonia de ventilator la copii
  - 4.5. Diagnosticul infecțiilor de plagă, cutanate și ale țesuturilor moi
    - 4.5.1. Criteriile CDC pentru infecțiile de plagă
    - 4.5.2. Criteriile CDC pentru infecțiile cutanate
    - 4.5.3. Criteriile CDC pentru infecțiile subcutanate
    - 4.5.4. Criteriile CDC pentru infecția ulcerelor de decubit
    - 4.5.5. Criteriile CDC pentru omfalită la nou-născut
  - 4.6. Criteriile CDC pentru osteomielită
  - 4.7. Criteriile CDC pentru infecțiile nosocomiale ale sistemului cardio-vascular
    - 4.7.1. Criterii CDC pentru infecțiile vasculare
    - 4.7.2. Criterii CDC pentru endocardită
    - 4.7.3. Criterii CDC pentru miocardită sau pericardită
  - 4.8. Criteriile CDC pentru infecțiile de angioacces
    - 4.8.1. Factori de risc pentru infecțiile de angioacces
    - 4.8.2. Condițiile care cresc riscul pentru infecțiile de angioacces
    - 4.8.3. Criteriile RAAD și BODEY
    - 4.8.4. Criteriile DOUARD
  - 4.9. Criteriile CDC pentru infecțiile nosocomiale ale tractului urinar
    - 4.9.1. Criteriile CDC pentru infecția simptomatică
    - 4.9.2. Criteriile CDC pentru bacteriuria asimptomatică
    - 4.9.3. Criteriile CDC pentru alte infecții ale tractului urinar

4.10. Scoruri de gravitate
  4.10.1. Metoda de scor ASEPSIS
  4.10.2. Scorul de risc TERRACIANO
  4.10.3. Scorul de risc SIRS
  4.10.4. Scorul de risc pentru şocul septic
  4.10.5. Scorul de risc MSOF
  4.10.6. Riscul de infecţie nosocomială în terapia intensivă
  4.10.7. Scorul de severitate septică STEVENS (SSS)
  4.10.8. Scara de sepsis Baltimore
  4.10.9. Scorul de evaluare al MSOF
  4.10.10. Scorul de risc NNIS
  4.10.11. Sistemul pediatric al disfuncţiei multiple de organe (PEMOD)
  4.10.12. Sistemul de scor al intervenţiei terapeutice neonatale (NTISS)
  4.10.13. Scorul neonatal fiziologic acut (SNAP şi riscul mortalităţii
  4.10.14. Scorul fiziologic acut la copii (APSC)
  4.10.15. Scorul de risc clinic pentru copii (Scorul CRIB)
  4.10.16. Scorul de risc clinic pentru copii actualizat (Scorul CRIB II)
  4.10.17. Scorul statusului neonatal al lui Saldanha şi col. (NSS) pentru transferul pacientului nou-născut critic
4.11. Predicţia evoluţiei
  4.11.1. Predicţia mortalităţii prin sepsis în terapia intensivă
  4.11.2. Clasificarea prognostică în funcţie de cortizolul seric şi răspunsul la corticotropină
  4.11.3. Indexul pediatric al mortalităţii (PIM) pentru copiii care sunt supuşi terapiei intensive
  4.11.4. Scorul probabilităţii de infecţie (IPS)
  4.11.5. Scorul Mahieu şi colaboratorii pentru predicţia sepsisului nosocomial (NOSEP – nosocomial sepsis) la nou-născuţi NOSEP
4.12. Clasificări şi parametri utili în chirurgia pediatrică
  4.12.1. Scala de evaluare a durerii la nou-născuţi (SUN)
  4.12.2. Termenii folosiţi pentru clasificarea prematurilor
  4.12.3. Scorul Barrier şi col. al durerii postoperatorii (POPS) la copii
  4.12.4. Scala de durere neonatală (NIPS)
  4.12.5. Profilul durerii neonatale (PIPP)
  4.12.6. Scorul APGAR
  4.12.7. Scala morbidităţii neonatale
  4.12.8. Indexul medical neonatal la prematuri (NMI)
  4.12.9. Lungimea cateterului ombilical la nou-născuţi
  4.12.10. Lungimea optimă de inserţie a cateterelor ombilicale la nou-născuţi
  4.12.11. Clasificarea copiilor după creşterea şi dezvoltarea somatică şi neuropsihică
5. TRATAMENT
  5.1. Tratamentul profilactic
    5.1.1. Ghidul pentru prevenirea infecţiilor de zonă chirurgicală
    5.1.2. Precauţii de izolare în unităţile sanitare
    5.1.3. Practicile recomandate de Kilbride şi col. pentru reducerea incidenţei bacteriemiei nosocomiale la nou-născuţi
  5.2. Tratamentul curativ
    5.2.1. Tratamentul medical
    5.2.2. Tratamentul chirurgical
    5.2.3. Particularităţi ale tratamentului la pacientul pediatric
  5.3. Rezultate imediate şi în timp
    5.3.1. Analiza factorială în componente principale asupra variabilelor utilizate în studiul tratamentului mediastinitelor postoperatorii în chirurgia cardiacă
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. EPIDEMIOLOGIE

Incidenţă, tendinţe, variaţie, factori de variaţie, terenul

Infecţiile din chirurgia malformaţiilor cardiace congenitale sunt boli cu care echipa chirurgicală se confruntă pe parcursul internării unui pacient care este supus unei intervenţii pe cord. Dintre acestea, unele sunt nosocomiale (nu sunt prezente la internare, sunt contactate în spital şi pot fi detectate pe parcursul spitalizării sau după externare – vezi mai jos criteriile de definiţie a infecţiilor nosocomiale), altele sunt prezente la internare. Majoritatea articolelor care se referă la infecţiile din chirurgia cardiacă se concentrează pe infecţiile postoperatorii ale plăgilor chirurgicale **[65]**. Există puţine studii în literatura de specialitate care să facă o analiză de ansamblu asupra incidenţei tuturor infecţiilor care pot apărea într-o secţie de chirurgie cardiacă. Unul dintre acestea **[1]** prezintă situaţia din Italia generată de necesitatea de deschidere a unui centru de transplant cardiac. Studiul se referă la pacienţi adulţi operaţi pe cord deschis.

Supravegherea infecţiilor de zonă chirurgicală, în studiul citat **[1]**, s-a extins pe o perioadă de 30 de zile după intervenţia chirurgicală. Lotul de pacienţi intraţi în studiu a cuprins 646 de adulţi operaţi pe cord. Au fost detectate 74 de infecţii nosocomiale la 64 dintre pacienţii supravegheaţi. Incidenţa infecţiei nosocomiale a fost de 11,5%, iar incidenţa pacienţilor care au prezentat cel puţin o infecţie a fost de 10%. Dintre cele 74 de infecţii nosocomiale detectate, 61% au fost infecţii postoperatorii de plagă, 19% au fost „septicemii" (termen nerecomandat a fi folosit în practica medicală), 14% au fost pneumonii, 5% au fost infecţii ale tractului urinar şi restul de 1% au implicat alte localizări. 40% dintre infecţiile postoperatorii de plagă au fost depistate după externarea pacienţilor. Analiza variaţiei incidenţei infecţiilor de plagă în funcţie de anotimp a evidenţiat un vârf estival în luna aprilie (cu concentrare maximă înaintea Paştelui) şi în cursul lunilor de vară. Incidenţa infecţiilor creşte şi în luna decembrie, datorită scăderii vigilenţei epidemiologice în perioada de dinaintea concediului de sărbători. Pentru România este cunoscută incidenţa crescută a infecţiilor nosocomiale în perioada verii, aspect care a fost mult mai pronunţat înainte de introducerea aerului condiţionat în saloane şi a climatizării cu folosirea filtrelor de aer ultracurat în blocul operator. Singura măsură disponibilă în acele vremuri caracterizate de mari lipsuri era întreruperea activităţii operatorii.

În chirurgia malformaţiilor cardiace congenitale, situaţia este la fel de puţin abordată în articolele de specialitate în ceea ce priveşte **incidenţa infecţiilor nosocomiale**. Un articol **[70]** studiază incidenţa globală a infecţiilor nosocomiale la copiii supuşi intervenţiilor cardiace şi impactul extinderii supravegherii acestor infecţii după externarea pacienţilor. Studiul s-a desfăşurat la Departamentul de copii şi adolescenţi al Spitalului Universitar Central din Helsinky, Finlanda, în perioada ianuarie 2000 - decembrie 2002 şi include toţi pacienţii operaţi pe cord în acea perioadă. A fost efectuat un studiu prospectiv în perioada de după externare pentru depistarea infecţiilor superficiale apărute în primele 30 zile postoperatorii, cât şi a infecţiilor respiratorii şi gastro-intestinale debutate în perioada primelor 3 zile de la externare. Studiul a inclus 614 proceduri aplicate la 511 pacienţi. Au fost depistate 80 infecţii nosocomiale, incluzând 21 infecţii superficiale şi 6 infecţii profunde de plagă sternală. Prin analiza multivariată s-a ajuns la identificarea a doi factori de risc pentru infecţiile nosocomiale: spitalizarea preoperatorie peste 48 de ore şi valoarea înaltă a scorului ASA (Societatea Americană Anesteziştilor). Studiul adiţional după externarea pacienţilor a dus la depistarea a încă 7 infecţii superficiale de plagă, 29 infecţii respiratorii şi 29 infecţii gastro-intestinale, 12 pacienţi necesitând reinternarea. Concluzia studiului a fost: infecţia nosocomială afectează 25% dintre pacienţii pediatrici supuşi unei intervenţii de corectare a unei malformaţii cardiace congenitale; infecţiile nosocomiale severe se detectează după externarea pacienţilor; infecţiile respiratorii şi digestive sunt comune şi adesea conduc la reinternare, crescând astfel costurile.

Mediastinita este infecţia cea mai gravă din chirurgia cardiacă şi, poate, dintre toate infecţiile. Incidenţa raportată în literatură pentru mediastinită variază între 1% şi 5% în marea majoritate a publicaţiilor. Cele mai mici incidenţe raportate sunt de 0,5% **[2]**, 0,25% **[3]** şi chiar de 0,15% **[3]**. **În chirurgia malformaţiilor cardiace congenitale se remarcă o incidenţă similară a mediastinitei ca şi la adulţi, indiferent de vârsta pacientului [66]. Cea mai mică incidenţă a mediastinitei în chirurgia pediatrică este de 0,2% [69].** Tendinţa actuală este spre scăderea sub 1% a incidenţei mediastinitei. Se remarcă o mare variabilitate a incidenţei raportate de diverşi autori, chiar în cazul unor studii efectuate de autori diferiţi în aceeaşi unitate şi aceeaşi perioadă de timp. Explicaţia ar consta în durata mică de spitalizare postoperatorie din acele unităţi sanitare, cu ieşirea din evidenţă a unor cazuri, includerea sau nu a infecţiilor superficiale, metode diferite de diagnostic şi de urmărire a infecţiilor postoperatorii, atât în perioada internării, cât şi după externare **[1]**. **Raportul dintre infecţiile superficiale şi cele profunde** este de cca. 2 la 1 **[4]**. Un alt studiu **[5]** menţionează pentru infecţiile superficiale un procent de 2% din totalul sternotomiilor şi 70% din totalul infecţiilor.

În România, incidenţa mediastinitei este de 0,21% (Timişoara Center), 0% (Spitalul de Urgenţă Floreasca). Raportul dintre mediastinite şi complicaţiile superficiale ale plăgii de sternotomie este de 5:1 **[57]**. Studiul efectuat la Fundeni **[57]**, în perioada 2000–2001, găseşte o frecvenţă a mediastinitei de 3,52%. În acest studiu, incidenţa complicaţiilor de plagă sternală a fost de 4,42%, cele superficiale reprezentând 0,89%.

Pacienţii care au fost supuşi **transplantului cardiac** au un risc mai mare de a dezvolta mediastinită, incidenţa la aceştia fiind între 2,5–7,5% **[6]**. La copii, incidenţa este mai mare decât la adulţi **[71]**.

Riscul de mediastinită este foarte mare şi la pacienţii care au implantat un **dispozitiv mecanic**, cum ar fi

dispozitivele de asistare mecanică ventriculară stângă sau o **inimă artificială totală**. În aceste situații incidența mediastinitei este de 7,5 până la 35,7% **[7]**.

În chirurgia pediatrică există o situație particulară, care se întâlnește mai frecvent decât în cazul pacienților adulți: **închiderea întârziată a sternului**. În aceste cazuri, incidența mediastinitei variază mult de la o comunicare la alta. Este clar faptul că acești pacienți au riscuri mai mari de a contacta o infecție de plagă față de pacienții la care închiderea sternului se face primar. Extremele de incidență sunt:

- Închiderea întârziată a sternului nu este un factor de risc pentru mediastinită, în special dacă aceasta se face sub „protecția" prin sutura primară a pielii **[67]**;
- Închiderea întârziată a sternului după corectarea malformațiilor cardiace congenitale este asociată cu o mortalitate și incidență ridicată a mediastinitei. Mortalitatea generală a fost de 25% (10 din 40 cazuri) și incidența mediastinitei a fost de 24.3% **[68]**.

Tendința actuală este spre reducerea la maximum a infecțiilor nosocomiale. Este vorba în primul rând de progresele în ceea ce privește calitatea actului medical. Pacienții au nevoie de perioade din ce în ce mai scurte de tratament intensiv postoperator și durata spitalizării se reduce pe măsură ce se cunosc tot mai multe date despre boala în sine și etiopatogenia infecțiilor nosocomiale **[65]**.

Terenul

Este reprezentat de pacientul pediatric, care diferă de cel adult prin mai multe caracteristici.

Vârsta subîmparte pacienții în: vezi 4.12.11. Probleme diferite față de adulți ridică vârstele mici.

Terenul diferă față de adulți prin diferențele legate de etapele de dezvoltare a sistemului imun și prin dificultățile tehnice impuse de: canulări, managementul bypass-ului cardio-pulmonar, managementul echilibrului hidric (o seringă de 20 ml, care la adult nu înseamnă nimic, la pacientul de 2 kg, de ex., poate însemna edem pulmonar acut, supraîncărcare volemică etc.), electrolitic, acidobazic, caloric, renal, metabolic etc.

Imunitatea în chirurgia cardiacă pediatrică

Dezvoltarea sistemului imun implică învățarea toleranței față de componentele proprii în paralel cu pregătirea de luptă față de agenții patogeni externi. Sistemul imun fetal este capabil de reacție imună încă din faze timpurii ale dezvoltării. Mecanismele de reacție imună sunt prezente la făt încă din săptămâna a 7-a de gestație, când pot fi detectate celule T. Până în acest moment al gestației, protecția împotriva infecțiilor este asigurată exclusiv de către mamă. Protecția ulterioară a fătului este asigurată prin imunoglobuline G (IgG) transmise transplacentar. Transportul transplacentar al IgG devine activ și specific între săptămânile 8–10 și se accelerează în ultimul trimestru al sarcinii. Nou-născutul este mult mai susceptibil la infecții decât adultul. Dezvoltarea imunității normale este un proces gradual, care reflectă efectul expunerii progresive și continue la stimulii antigenici. Sistemul imun se maturează rapid la copiii normali, cele mai multe funcții atingând valorile de la adulți între vârsta de 2 și 3 ani.

Cea mai importantă funcție a sistemului imun este **apărarea** gazdei, protecția acesteia împotriva microorganismelor externe.

Celelalte funcții sunt **homeostazia**, prin care se menține echilibrul între celulele îmbătrânite și cele tinere, eliminându-se astfel celulele îmbătrânite sau moarte și detritusurile rezultate din metabolism, creștere și agresiuni, și **supravegherea,** prin care se recunosc celulele cu mutații. Apărarea gazdei se realizează **prin mecanisme specifice (linia 1 și 2) și specifice (linia 3).**

Linia 1 a apărării este realizată de barierele cutaneomucoase, **linia 2** de răspunsul inflamator nespecific, iar **lina 3** de apărarea imună umorală (prin imunoglobuline) și imunitatea mediată celular. La copil (**Tabelul 87.1**), există diferențe față de adulți în ceea ce privește numărul leucocitelor și formula leucocitară. Prima linie a apărării, bariera cutaneo-mucoasă, este diferită față de adult. Pielea are la nou-născut o grosime de 1 mm, față de grosimea dublă la adult, și are o permeabilitate crescută, stratul cornos fiind foarte subțire la naștere. Acesta din urmă se dezvoltă rapid, devenind o barieră adevărată la vârsta de 2 săptămâni, iar dezvoltarea similară cu adultul este atinsă la vârsta de 4 luni. Transpirația apare la câteva zile după naștere, întâi la nivelul feței, apoi la palme și plante și ulterior în restul corpului. Lipsa transpirației poate explica o putere bactericidă și fungicidă mai slabă a pielii nou-născutului și o alterare a rezistenței la infecții la vârsta timpurie la care sunt supuși intervenției corectoare și staționării în secțiile de terapie intensivă unii pacienți cu malformații cardiace congenitale.

Tabelul 87.1. Formula leucocitară normală la copii, în funcție de vârstă [75]:

Tipul de celulă	Procent	Număr absolut (/mm^3)
Numărul total al leucocitelor	100	
• La naștere		9000–30.000
• La 24 ore		9400–34.000
• La o lună		5000–19.500
• Între 1 și 3 ani		6000–17.500
• Între 4 și 7 ani		5500–15.500
• Între 8 și 13 ani		4500–11.000
• Peste 13 ani		5000–10.000
Granulocite		
• Neutrofile	60–70	3000–7000
– segmentate	56	2800–5600
– nesegmentate	3–6	150–600
Eozinofile	2–5	50–400
Bazofile	<1	25–100
Monocite	2–8	100–800
Limfocite	20–40	1000–4000
• Celule T	60–88*	600–2200
• Celule B	3–21*	100–400
• Celule „natural killer”	5–10*	50–400

Aparatul respirator la copiii prematuri sau foarte tineri este caracterizat printr-o rezistență la flux crescută față de pacientul adult, expunând astfel pacientul la ocluzii de căi respiratorii și oprind astfel acțiunea mecanismelor de clearance respirator. Nivelul seric al imunoglobulinelor A este mic mai multe luni de la naștere, fiind dependent de aportul exogen, prin laptele matern, până la maturarea funcției secretorii a IgA. Este demonstrat rolul laptelui matern în protecția imună a nou-născutului, prin IgA, lactoferină, lizozim și limfocite. Tubul digestiv al nou-născutului este caracterizat prin dependența, în primele luni de viață, de aportul exogen, prin laptele matern, de imunoglobuline A. La naștere, ph-ul gastric este aproximativ 6 și scade în primele 24 ore la 2–3. Lacrimile, având un conținut mare de lizozim, au un rol în protejarea ochilor față de infecții. Acest mecanism de apărare este absent până la vârsta de 6 săptămâni, când se achiziționează lăcrimarea.

A doua linie de apărare imună, inflamația (răspunsul) imună nespecifică, are particularități la vârste fragede. Semnele clinice ale inflamației nespecifice locale (eritem, indurație, căldură locală, drenaj) pot fi diminuate sau absente la nou-născuți, pacienții neutropenici sau cei sub tratament imunosupresor. În plus, nou-născutul are capacitate redusă de a localiza o infecție. În aceste cazuri, semnul în baza căruia putem suspiciona o infecție este durerea locală. La pacienții critici, semnul de bază al inflamației sistemice este febra. Activitatea bactericidă a fagocitelor a fost raportată a fi normală la nou-născut și comparabilă cu cea a adultului. Există evidențe că activitatea bactericidă a fagocitelor este diminuată la nou-născut față de adult **[76]** în prezența stresului sau unor boli, cum sunt sidromul de detresă respiratorie sau sepsisul. Deși neutrofilele circulante sunt similare la număr la copii cu cele de la adulți, nou-născuții au, față de adulți, un număr considerabil mai mic de neutrofile stocate în rezerve dacă le raportăm la unitatea de masă corporală (/kg). Rezerva de neutrofile, redusă la copil, conduce la o capacitate scăzută de înlocuire a celor „consumate", rezultatul fiind producerea mai facil a neutropeniei la copii în caz de infecții repetate sau severe. Există date care sugerează și o chemotaxie mai scăzută a neutrofilelor la copil față de adult. Acest chemotactism diminuat durează nemodificat primele 24 luni de viață și nu atinge valorile de la adult decât la vârsta de 16 ani. Activitatea chemotactică a monocitelor la copilul până la vârsta de 6 ani este foarte precară față de cea de după această vârstă. Există date care documentează limitarea capacității noului-născut de a crește producția de neutrofile ca răspuns la infecții. Disfuncția fagocitară crește riscul de infecție și limitează capacitatea de localizare a acesteia la nou-născut și copilul mic. Consecința clinică este incidența crescută a infecțiilor bacteriene severe **[77]**. Sistemul complementului atinge la naștere 60-80% din valorile de la adult pentru proteinele căii clasice și procente mai joase pentru cele ale căii alternative. Nivelul complementului seric atinge valorile de la adult la vârsta de 3 până la 6 luni. Nivelul scăzut al complementului la naștere poate contribui la afebrilitatea și lipsa răspunsului leucocitar la infecție. Dacă apărarea nespecifică eșuează, se declanșează intrarea în acțiune a **răspunsului imun specific**. Acesta este compus din *două mecanisme diferite*: imunitatea umorală, care implică celulele B, și imunitatea mediată celular, care implică celulele T. Un răspuns matur normal se traduce prin producerea unei imunoglobuline M, urmat de sinteza IgG în intervalul de 6–7 zile de la stimulare. La nou-născut, răspunsul prin IgM poate dura până la 20–30 zile, fără a fi urmat de producerea de IgG. Această reacție diminuată a fost atribuită lipsei de expunere antigenică anterioară, deși numărul și funcția celulelor T sunt diminuate, ceea ce poate avea o contribuție în acest sens. Nivelul cel mai scăzut al imunoglobulinelor plasmatice este atins la vârsta de 4–5 luni, când imunoglobulinele G materne încep să fie catabolizate și sinteza lor este scăzută. Această perioadă este cunoscută sub numele de hipogamaglobulinemie fiziologică și la această vârstă copilul este cel mai susceptibil la infecții virale, cu Candida și bacterii cauzatoare de inflamații acute (Staphylococcus aureus, S. haemolyticus, Streptococcus pneumoniae, H. influenzae tipul B și Neisseria meningitidis). Această perioadă are durate diferite de la un copil la altul și poate să se manifeste prin infecții recurente și severe. Există numeroase explicații pentru sinteza minimă de imunoglobuline din perioada fetală și de nou-născut. Numărul scăzut de celule plasmatice și cantitatea mică de Ig sintetizate reflectă lipsa de expunere antigenică din perioada intrauterină. Anticorpii de origine maternă din circulația fetală și a noului născut pot exercita un efect imunosupresor puternic asupra capacității copilului de a dezvolta un răspuns imun independent. O altă cauză posibilă de producție scăzută de Ig și de creștere a procentului de celule B imature pot fi dominanța la nou-născut a celulelor T supresoare și nivelurile bilirubinei plasmatice de peste 15 mg%. Pe măsură ce apare creșterea expunerii la antigene, încep să apară anticorpi și să se devolte imunitatea de memorie, fapt tradus prin apariția de subclase diferite de IgG. Infecțiile intrauterine pot accelera mult producția fetală de imunoglobuline. Astfel se poate ajunge, în unele cazuri, ca acești copii expuși la infecție din perioada intrauterină să se nască cu niveluri adulte ale IgM și niveluri crescute de IgG și IgA.

Date de laborator utile în investigarea infecției/inflamației (perioperatorie sau nu) la pacienții pediatrici

VSH (viteza de sedimentare a hematiilor) este un test nespecific al inflamației. De cele mai multe ori el este atât de nespecific, încât nu are valoare clinică prea mare. Utilitatea sa este dovedită în cazul urmăririi dinamice a copiilor imunosuprimați (medicamentos, genetic, prin prematuritate), fiind una dintre măsurile obiective de verificare a răspunsului la terapie. De altfel, într-o lucrare anterioară, s-a demonstrat latența mai mare a acestei măsurători, comparată cu următoarele două teste.

Proteina C-reactivă (PCR, CPR) este prezentă în concentrație mică în ser. Nivelul plasmatic al PCR crește rapid de câteva sute de ori în intervalul de 6–8 ore după o injurie/infecție acută. Tratamentul antibiotic eficient conduce la o scădere rapidă a nivelurilor CPR. Acest marker este util și la pacienții pediatrici supuși chirurgiei cardiace. Mai multe studii **[78]** au constatat că această proteină este un marker sensibil și specific al sepsisului asociat cu infecții bacteriene în chirurgia cardiacă la copil. Un alt studiu **[79]** a evaluat rolul citochinelor, moleculelor de adeziune și al PCR în diagnosticul sepsisului neonatal cu debut tardiv la prematurii cu greutate foarte mică. Au fost investigate 101 episoade de suspiciune clinică de sepsis la 68 de prematuri cu greutate foarte mică la naștere. Dintre cazurile investigate, în 45 de situații s-a confirmat infecția. Nivelurile plasmatice de separare între cazurile cu infecție și cele fără au fost: 31 pg/ml pentru IL-6 (interleukină), 17 pg/ml pentru TNF (factorul de necroză tumorală), 1 pg/ml pentru IL-1, 12 mg/l pentru PCR și 174 ng/ml pentru selectina E. IL-6 a avut selectivitatea cea mai mare (89%) și valoarea predictivă negativă cea mai mare (90%) pentru detectarea infecțiilor cu debut tardiv în ziua 0. Pentru perioada cuprinsă între 24–48 ore de la debutul infecției, PCR a fost cel mai bun marker predictiv, cu o sensibilitate generală de 84% și specificitate de 96%. Utilizarea serială a mai multor markeri a crescut și mai mult sensibilitatea și specificitatea testelor. Prin determinarea în ziua 0 a IL-6 și PCR, împreună cu factorul de necroză tumorală alfa în ziua 1 și PCR în ziua 2 s-au atins specificitatea și sensibilatea cea mai mare pentru detectarea infecțiilor la prematurii cu greutate foarte mică, de 91% și respectiv 98%. Studiul a stabilit astfel valorile de separare pentru nivelurile plasmatice ale markerilor studiați în diagnosticul sepsisului cu debut tardiv la prematurii cu greutate foarte mică.

Tabelul 87.2. Imunoglobulinele serice la făt, la naștere și la vârsta cu valorile de la adult **[75]**

Ig	Sinteza fetală (săptămâni de gestație)	Procentul la naștere din valoarea de la adult	Vârsta la care se obțin nivelurile de la adult
IgM	Săptămâna 10,5	10%	1–2 ani
IgD	Săptămâna 14	Cantități mici	1 an
IgG*	Săptămâna 12	110% **	4–10 ani
IgA	Săptămâna 30	Cantități mici sau lipsă	6–15ani
IgE	Săptămâna 10,5	Cantități mici	6–15 ani

Cu privire la tratamentul antibiotic, studiul a concluzionat că tratamentul antibiotic poate fi întrerupt la acești pacienți la 48 ore după normalizarea nivelurilor plasmatice ale IL-6 și PCR sau TNF (factorul de necroză tumorală), cu condiția ca starea pacienților să fie bună.

Procalcitonina, crescută în caz de infecție la adulți, a fost studiată și la copii, fiind demonstrată astfel ca un marker specific și sensibil și la această categorie de pacienți.

2. ETIOPATOGENIE

2.1. Factori determinanți

2.1.1. Microbiologie

Infecțiile nosocomiale din secția de chirurgie cardiacă sunt mai puțin documentate per ansamblu **[65]**. Autorii studiului citat **[1]**, au centralizat datele și au constatat că s-a reușit izolarea de microorganisme la 54 dintre infecțiile depistate. Microorganismele izolate sunt reprezentate în **Tabelul 87.3.**

În etiologia mediastinitelor postoperatorii din chirurgia cardiacă, microorganismele responsabile izolate sunt, în ordinea frecvenței (**Tabelul 87.4**):

Mediastinitele fungice, deși rare, sunt asociate cu mortalități de 50% **[9, 10]**.

În ultimii 10 ani, mediastinitele determinate de stafilococi aurii meticilinorezistenți au devenit mai frecvente și sunt asociate cu frecvențe mai mari ale mortalității decât în cazurile în care s-a izolat stafilococul auriu meticilinosensibil **[11, 12]**. Stafilococii coagulazonegativi tind să predomine în cele mai multe instituţii şi sunt responsabili pentru aproximativ 25% până la 35% dintre infecţiile sternale profunde după chirurgia cardiacă. Speciile Gram negative sunt responsabile pentru 3% până la 18% din cazuri **[8, 13]**.

Mediastinita la pacienţii pediatrici operaţi pe cord deschis este determinată cel mai frecvent de infecţia cu *tafilococul auriu* şi *stafilococii coagulazo-negativi*. Au fost raportaţi şi *bacili enterici gram-negativi, Pseudomonas aeruginosa, Candida albicans, corynebacterii* şi alţi germeni în etiologia mediastinitelor postoperatorii la copii **[72]**.

Tabelul 87.3. Microorganismele izolate în infecţiile nosocomiale din secţia de chirurgie cardio-vasculară **[1]**:

Microorganism	**Frecvenţă**	**Rezistenţa la oxacilină (în procente)**
Germeni Gram pozitivi	49%	
Stafilococi aurii	33%	54
Stafilococi coagulazo-negativi	12%	78
Germeni Gram negativi	46%	
Pseudomonas aeruginosa	14%	

STAFILOCOCUL. Agentul infecţios cel mai frecvent implicat în infecţiile postoperatorii mediastinale, fiind răspunzător pentru peste 50% din cazurile de mediastinită [8,11–19] este stafilococul. Din punct de vedere medical, stafilococii sunt cel mai important grup de bacterii din familia micrococcaceae.

Există trei specii clinice importante ale acestui gen microbian: *stafilococul auriu* (staphylococcus aureus), responsabil pentru cele mai multe cazuri de infecţii stafilococice la om; *stafilococul alb* sau *epidermidis* (staphylococcus epidermidis), care face parte din flora indigenă şi ocazional poate determina infecţii; *staphylococcus saprofiticus*, care poate determina cistită **[17]**.

Stafilococul auriu produce betahemoliză pe mediul agar-sânge. Deoarece această reacţie este variabilă, hemoliza nu este utilizată pentru identificarea stafilococilor patogeni. Pentru aceasta sunt folosite alte teste, cum ar fi prezenţa coagulazei, catalazei şi fermentarea manitolului.

Multe dintre toxinele produse de stafilococul auriu sunt mediate prin plasmide, care joacă un rol important în medierea rezistenţei la antibiotice.

a. Plasmida mare a stafilococului auriu este o piesă circulară de ADN care se multiplică legat de genomul bacteriei. Este asociată cu producerea de beta-lactamază şi uneori cu rezistenţa la eritromicină.

b. Plasmida mică a stafilococului auriu poartă determinanţii rezistenţei la tetraciclină şi cloramfenicol. Se multiplică independent de diviziunea celulară şi poate exista în mai multe copii la aceeaşi bacterie.

c. Spre deosebire de bacteriile Gram negative, producerea de beta-lactamază şi cloramfenicol acetiltransferază este un proces inductibil la stafilococul auriu.

Stafilococii sunt ubicuitari, aproape toţi indivizii fiind purtători ai stafilococului la nivel cutanat. Aproximativ 30–40% din populaţia adultă este purtătoare de stafilococ auriu, iar nările constituie locusul cel mai important de portaj. Stafilococii sunt capabili de a supravieţui vreme îndelungată pe suprafeţe şi în aer, dar transmiterea de la om la om constituie probabil cel mai important mijloc de răspândire a bacteriei **[8, 13]**.

Nu este rezonabil să încercăm controlul contactului indivizilor sănătoşi cu stafilococul, dar pacienţii cu risc de infecţie, cum sunt nou-născuţii şi pacienţii spitalizaţi cu boli severe, trebuie să fie izolaţi de purtători **[8, 13]**.

Tabelul 87.4. Microorganismele cel mai frecvent izolate în mediastinitele secundare chirurgiei cardiotoracice [8,15,16]:

Microorganism	Frecvența de izolare (%)	Media frecvenței de izolare (%)
Coci Gram pozitivi3		
S. Aureus	7,1–66,7	25
S. Epidermidis	6–45,5	30
Enterococcus spp.	8–18,8	10
Streptococcus spp.	0–18,2	2
Bacili Gram negativi		
E. Coli	0–12,5	5
Enterobacter spp.	4–21,4	10
Klebsiella spp.	0–21,1	3
Proteus spp.	0–7,1	2
Alte enterobacteriaceae	0–20	2
Pseudomonas spp.	0–54	2
Fungi		
Candida albicans	0–14,3	<2
Asocieri microbiene	0–40	

Alte microorganisme izolate ocazional: (1) Acinetobacter; (2) Legionella spp.; (3) B.fragilis; (4) C.tropicalis; (5) Nocardia spp.; (6) Kluyver; (7) M. Fortuitum; (8) M. Chelonei; (9) Rhodococcus bronchialis

- *Alte cauze rare de mediastinită: (1) Antrax; (2) Bruceloză; (3) Actinomicoză; (4) Paragonimiază*

BACILII GRAM NEGATIVI. Împreună determină aproximativ 20–25% din totalul mediastinitelor (dintre aceştia fac parte bacilii facultativi enterici, bacteroides şi pseudomonas) **[8, 14, 15, 16]**.

Enterobacteriaceele [17]. Toate speciile din această familie sunt Gram negative, anaerobe facultative şi fermentează glucoza. Sunt împărțite în cinci grupe: Escheriaceae, Klebsiellae, Proteae, Yersinieae şi Erwinieae **[17]**. Cele mai multe specii patogene din acest grup fac parte din flora intestinală normală.

- Toate enterobacteriaceele trebuie să fie considerate potențial patogene. Pacienții cu boli grave, imunodeprimați, operați sau cu alte forme de debilitate sunt cei mai susceptibili la infecție. Pe măsură ce mor, enterobacteriaceele eliberează lipopolizaharidul, ceea ce poate determina şocul endotoxinic la oameni.
- *Escherichieae.* Includ cinci genuri: Escherichia, Salmonella, Shigella, Edwardsiella şi Citrobacter.

Implicate mai frecvent în etiologia mediastinitelor sunt cele din genul Klebsielae:

- Klebsiella pneumoniae este izolată din oro-faringele şi tractul digestiv a aproximativ 5% dintre oamenii sănătoşi. Este o cauză primară de infecție urinară şi a unei forme severe, distructive de pneumonie. Bacteria este frecvent un invadator secundar în infecțiile pulmonare sau cu o altă localizare.
- Speciile de enterobacter fac parte din flora intestinală normală. Pot fi izolate de pe plante. Aceste bacterii sunt rar cauză primară de infecție.
- Speciile de serratia sunt o cauză importantă de infecție urinară nosocomială cu bacteriemie ce poate fi cauză de mediastinită.
- Genul Hafnia cuprinde bacterii patogene oportuniste care determină infecții nosocomiale la pacienții debilitați.

- *Proteae.* Speciile de proteus sunt agenți patogeni oportunişti implicați în infecțiile urinare, bacteriemie, osteomielită şi alte procese patologice. Speciile de erwinia sunt patogeni vegetali şi pot determina cazuri severe de bacteriemie, chiar decese datorită şocului endotoxinic când contaminează soluții gluco-saline administrate la pacienții spitalizați.

inv: 147318

Bacteroides. Genul Bacteroides este alcătuit din bacili obligatoriu anaerobi, Gram negativi. Bacteroides fragilis este bacteria cea mai numeroasă din colon, alcătuind peste 99% din flora fecală. Poate fi izolat din oro-faringele normal, vagin și organele genitale externe. Bacteroides melaninogenicus colonizează gura și faringele. B. fragilis produce o superoxiddismutază care îi permite să rămână viabil în prezența oxigenului timp de câteva zile. B. fragilis produce betalactamază care îi conferă rezistență la penicilină.

Pseudomonas. Genul Pseudomonas și alte genuri din familia Pseudomonadaceae sunt bacili Gram negativi obligatoriu anaerobi. Speciile implicate în patologia umană sunt nefermentatoare de glucoză.

Pseudomonas aeruginosa este un agent etiologic comun pentru infecțiile întâlnite în patologia umană. Poate fi izolat în tractul digestiv la aproximativ 5% dintre oamenii sănătoși. Aproape 30% dintre pacienții internați prezintă colonizare. Multe sușe ale pseudomonas aeruginosa produc piocianină, un pigment albastru, și fluoresceină, un pigment fluorescent verde. Deși acești pigmenți sunt letali pentru alte bacterii, nu există nicio dovadă că ar avea vreun rol în clinica umană.

Boala clinică. Pseudomonas infectează rar oamenii sănătoși. Contaminarea de suprafață a plăgilor este o problemă obișnuită. Anumite grupuri de pacienți par susceptibile la infecție.

– Infecții serioase pot apărea la pacienții tratați pe termen lung cu antibiotice pentru plăgi, arsuri, fibroză chistică și alte boli, datorită rezistenței bacilului piocianic la multe antibiotice. Aproximativ 25% dintre pacienții cu arsuri dezvoltă infecție cu piocianic, care conduce rapid la septicemie fatală.

– Cateterizarea urinară, cea intravenoasă și lombară constituie un mijloc de introducere a bacteriei.

– Mijloacele de ventilație mecanică impropriu sterilizate pot fi cauză de infecție pulmonară cu pseudomonas aeruginosa. Bacteria poate contamina și poate crește în apa distilată și alte lichide și poate fi inhalată în număr mare de pacienții debilitați.

– Imunosupresia naturală și cea indusă chimic predispun la infecția cu bacilul piocianic. Pacienții leucemici și cei transplantați tratați cu imunosupresoare au risc crescut de infecție cu bacilul piocianic. Toxicomanii care își administrează drogurile pe cale intravenoasă sunt expuși riscului de septicemie, endocardită, artrită septică.

Terapia infecțiilor cu bacil piocianic este dificilă, deoarece bacteriile sunt rezistente la foarte multe antibiotice, rata mortalității prin septicemie rămânând în jur de 80%.

MICOZELE OPORTUNISTE sunt determinate de fungi care nu sunt patogeni pentru oamenii sănătoși. Creșterea numărului de pacienți imunodeprimați a determinat o creștere a numărului de infecții cu fungi oportuniști.

Candidiaza **[17]** este o infecție relativ comună care poate lua forma superficială, cutaneo-mucoasă sau sistemică. Evenimentele care conduc la dezvoltarea candidiazei nu sunt clare, dar există o varietate de factori anatomici, metabolici, chimici și imunologici care predispun la infecție.

a. Traumatismele cutanate, umezeala persistentă și macerarea pielii cresc riscul de infecție superficială. Pielea uscată și intactă este rezistentă la infecția cu candida.

b. Modificările florei normale produse de tratamentul cu antibiotice cu spectru larg predispun la creșterea excesivă a candidei.

c. Diabetul zaharat și alte tulburări metabolice, precum și modificările hormonale din cursul sarcinii sau prin folosirea anticoncepționalelor orale predispun la infecție.

d. Imunodepresia cu corticoizi sau alți agenți și deficiența celulelor T pot determina candidiază sistemică sau infecție cronică cutaneomucoasă.

Candidiaza diseminată este determinată de invazia țesuturilor de către pseudohife cu producerea de microabcese și, ocazional, cu un răspuns granulomatos cronic. Netratată, este fatală. Infecțiile profunde apar în cazul pacienților transplantați, operați cardiac, cateterizați intravenos, cu implantări de proteze, hipoalimentați, tratați pe termen lung cu corticoizi sau alte medicamente imunosupresive. Simptomatologia asociată cu candidiaza sistemică nu este caracteristică suficient pentru distingerea acesteia de infecțiile bacteriene sistemice. Boala este determinată de flora indigenă în condițiile prăbușirii barierelor fizice sau imunologice, în special, a imunității mediată celular.

2.1.2. Infecții nosocomiale

Definiția infecțiilor nosocomiale: infecțiile care apar în cursul spitalizării, dar care nu sunt prezente și nici nu incubează la internare sunt definite ca infecții nosocomiale.

Infecţiile nosocomiale pot avea surse endogene şi exogene:

- Infecţiile endogene sunt determinate de microorganisme care fac deja parte din flora gazdei („flora normală" a pielii, nasului, cavităţii orale, tractului gastrointestinal etc.).
- Infecţiile exogene sunt determinate, în schimb, de microorganisme din surse vii sau din obiectele aflate în spital. Termenul de infecţii nosocomiale include atât infecţiile cu potenţial de a fi prevenite, cât şi pe cele considerate inevitabile.

Infecţiile care apar în situaţiile speciale următoare sunt considerate nosocomiale:

- infecţiile dobândite în spital şi care devin evidente doar după externare;
- infecţiile nou-născuţilor care sunt rezultatul trecerii prin pasajul de expulzie.

2.1.3. „Oportunism"

„*Oportunism*" este un termen care se referă la germenii care fac parte din flora normală a organismului şi care în mod obişnuit nu determină reacţii din partea organismului. În anumite condiţii de deprimare imună sau în cazul lezării barierelor cutaneo-mucoase sau entero-hematice (din ischemia mezenterică), aceşti germeni pot determina infecţii. Alteori, antibioprofilaxia poate fi cauza creşterii virulenţei acestor germeni, prin dismicrobismul creat şi/sau apariţia rezistenţei la antibiotice.

2.1.4. Cauzele mediastinitelor acute

- **Perforaţia esofagului**
- **Infecţii ale capului şi gâtului**
- **Infecţii cu alte localizări**
- **Chirurgia cardio-toracică:**
  - revascularizarea miocardică;
  - protezările valvulare cardiace;
  - repararea defectelor cardiace congenitale;
  - transplantarea cardiacă;
  - transplantarea inimă-plămân;
  - dispozitivele de asistare mecanică cardiacă;
  - alte tipuri de intervenţii chirurgicale cardiace.

2.2. Factori favorizanţi sau predispozanţi

2.2.1. Bolnavi cu factori de risc

Factorii de risc pentru infecţiile nosocomiale care ţin de pacient (şi de mecanismul de acţiune al acestora) sunt:

- Diabetul zaharat: boala ocluzivă micro- şi macrovasculară menţionată într-o lucrare anterioară **[57]** este cu atât mai improbabilă cu cât pacientul este mai tânăr, perturbările imunologice asociate diabetului zaharat (disfuncţia neutrofilelor) **[57]** intricându-se cu cele legate de imaturitatea sistemului imun la pacienţii prematuri; hiperglicemia perioperatorie perturbă funcţiile complementului şi ale anticorpilor, reducând potenţialul opsonic al acestora şi fagocitoza şi scăzând astfel rezistenţa organismului la infecţii. Există dovezi că, prin ameliorarea nivelului glicemiei în perioada perioperatorie prin controlul agresiv al acesteia, se pot îmbunătăţi funcţiile imunologice şi reduce incidenţa infecţiilor nosocomiale **[21, 22]**. În ceea ce priveşte mediastinita, există actual numeroase studii care documentează incidenţa crescută a acesteia în rândul pacienţilor cu diabet zaharat. **În chirurgia pediatrică**, diabetul zaharat cu care ne confruntăm nu este întotdeauna de tip 1 şi poate apărea la orice vârstă. Prezenţa diabetului zaharat în cazul populaţiei pediatrice operate pe cord este insuficient documentată în literatura de specialitate.
- Obezitatea: implică disecţii laborioase şi se reflectă mai ales asupra incidenţei infecţiilor postoperatorii de plagă. Nu am întâlnit niciun articol care să documenteze incidenţa obezităţii şi legătura dintre aceasta şi infecţiile nosocomiale din chirurgia cardiacă pediatrică.
- Statusul nutriţional (hipoalbuminemia, sub 3g/L): este cunoscută relaţia dintre statusul nutriţional şi incidenţa infecţiior postoperatorii de plagă. De asemenea, pacienţii cu hipoalbuminemie au o durată mai mare a spitalizării postoperatorii şi rezultate postoperatorii mai slabe în chirurgia cardiacă pediatrică **[73]**.
- Prematuritatea: **vârsta foarte mică şi prematuritatea sunt factori de risc pentru infecţiile nosocomiale şi mediastinită.**

- Terapia imunosupresivă. Este cunoscut riscul de infecţie pe care îl prezintă pacienţii imunosupresaţi.
- Uneori, după operaţii complexe, apar edem miocardic, dilatări camerale, tulburări respiratorii, sângerare persistentă sau necesitatea de oxigenare extracorporeală de membrană (ECMO – extracorporeal membrane oxigenation), **situaţii în care sternul nu poate fi închis la sfârşitul intervenţiilor**. În aceste situaţii, sunt aplicate cu succes următoarele **metode, ca punte (*bridge*) până la închiderea definitivă**: acoperirea mediastinului cu un pansament impermeabil, aplicarea tehnicii de închidere asistată prin folosirea vidului, sutura tegumentului cu sternul lăsat nesuturat sau tracţiunea sternală. Imediat ce edemul miocardic a cedat şi funcţia cardiacă şi cea respiratorie s-au stabilizat, sternul poate fi suturat secundar, fenomen ce se produce de obicei în zilele postoperatorii 2–3. Cu ocazia închiderii secundare a sternului, pot fi necesare ajustări ale modului de respiraţie şi ale suportului inotrop **[73]**.
- Reintervenţia: înseamnă operaţii laborioase, potenţial de sângerare şi efect traumatizant amplificat al intervenţiei chirurgicale. Pe lângă riscul crescut pentru infecţiile de plagă, se adaugă riscul crescut pentru alte infecţii, date fiind staţionarea mai lungă postoperatorie în unitatea de TI, mijloacele de monitorizare şi tratament postoperatorii cu durată de staţionare mai mare (ventilaţie mecanică, catetere intravasculare, sonda urinară etc).
- Boala pulmonară obstructivă cronică: predispune la complicaţii bronho-pulmonare, ventilaţie mecanică prelungită, dar şi la infecţii ale plăgii de sternotomie. În chirurgia pediatrică acest factor de risc este absent, în schimb ne lovim de dimensiunile cu atât mai mici ale căilor respiratorii cu cât pacientul este mai tânăr, aceasta predispunând mai uşor la obstrucţie şi la consecinţele hipertensiunii pulmonare în cazurile la care corecţia se face tardiv.
- Fumatul: incidenţa crescută a infecţiilor nosocomiale şi postoperatorii de plagă este astăzi documentată **[23]**. Nu am găsit niciun studiu care să documenteze efectele fumatului activ sau pasiv asupra incidenţei infecţiilor perioperatorii din chirurgia cardiacă pediatrică.
- Insuficienţa renală: este un factor de risc important pentru infecţiile nosocomiale şi cele postoperatorii de plagă. Pacientul este în general colonizat prin „vizitele” dese la spital pentru efectuarea şedinţelor de hemodializă, prezintă tare reprezentate de boala de bază şi efectele cronice ale dializei, prezintă leziuni coronariene şi cu alte localizări avansate, fiind dispus şi la alte complicaţii post-operatorii şi la durate lungi de spitalizare potoperatorie. Uneori, după intervenţia de corectare a unei anomalii cardiace congenitale, este nevoie de dializă acută în perioada postoperatorie. Utilizarea dializei peritoneale nu este un factor de risc în plus pentru infecţie (tunelită sau peritonita de cateter). Incidenţa infecţiei legate de cateterul de dializă peritoneală a fost 0 în două studii **[80, 81]**. Necesitatea de dializă peritoneală prelungită apare de obicei la prematurii cu greutate mică, la pacienţii cu episoade de hipertensiune pulmonară şi la cei cu disfuncţie renală preoperatorie **[80]**. Un alt studiu **[82]**, efectuat pe o populaţie adultă de pacienţi renali aflaţi în dializă peritoneală, cu privire la profilaxia infecţiilor legate de cateterul de dializă, a demonstrat că folosirea unguentului cu mupirocină intranazal reduce tunelitele şi infecţiile de la locul de ieşire a cateterului, dar nu inflenţează incidenţa peritonitei de cateter. Utilizarea antibioprofilaxiei preoperatorii înaintea inserţiei cateterelor de dializă peritoneală reduce peritonitele precoce, dar nu influenţează tunelita şi infecţia de la locul de ieşire. Orice altă intervenţie profliactică cu privire la infecţiile legate de cateterul de dializă peritoneală, în afară de cele expuse, nu şi-a dovedit eficienţa. În ceea ce priveşte profilaxia infecţiilor legate de cateterul de dializă peritoneală folosit postoperator după chirurgia cardiacă pediatrică, putem concluziona că folosirea mupirocinului şi antibioprofilaxia (de obicei antibioticele nu s-au retras când se inseră catateru l peritoneal) sunt metode dovedite şi suficiente pentru acest scop.
- Retardul staturo-ponderal este dovedit a fi un factor de risc pentru infecţiile perioperatorii în chirurgia cardiacă pediatrică **[83]**.
- Portajul preoperator (germeni patogeni la nivelul cavităţilor nazale, faringelui sau cu localizare tegumentară): accentul se pune actual pe portajul nazal de stafilococi aurii şi pe sterilizarea pacienţior purtători prin utilizarea unguentului topic cu

mupirocin. La pacienții cu malformații cardiace grave, la prematuri, se adaugă colonizarea preoperatorie cu floră provenită din unitățile de terapie intensivă neonatală, colonizare în procesul de trecere prin canalul de expulzie sau în maternități.

- Prezența unor infecții la nivelul aparatului cardiovascular: endocardita activă, prezența unor catetere și dispozitive intravasculare sau urinare infectate, pe care pacientul le poartă cronic, conferă un risc crescut pentru infecțiile nosocomiale. Prezența traheostomiei conferă un risc deosebit de mare pentru mediastinită (propagare prin continuitate).
- Prezența unor infecții cu alte localizări: dentare, ginecologice, urinare, ORL etc.
- Istoricul de endocardită infecțioasă: este un factor de risc pentru mediastinită și pentru celelalte infecții nosocomiale.
- Stările de debit cardiac scăzut în perioada preoperatorie: predispun pacientul la infecții nosocomiale prin deficitul de perfuzie tisulară, dar și prin durata de spitalizare postoperatorie prelungită. Pacienții pediatrici care necesită suport inotrop preoperator au un risc mai mare de infecție **[83]**.
- Creșterea nivelului lactatului seric în primele 24 de ore după operație este corelată cu o incidență mai mare a infecțiilor postoperatorii **[83]**.
- Tipul intervenției: transplantul cardiac este un factor de risc la pacientul pediatric operat pe cord, incidența infecțiilor fiind mai mare în pediatrie față de spitalele în care se operează pacienți adulți.
- Durata intervenției chirurgicale, durata bypass-ului cardio-pulmonar, durata clampării aortei și durata spitalizării preoperatorii sunt, toate, factori de risc pentru infecțiile nosocomiale perioperatorii și mediastinită.

2.2.2. Factori de risc specifici pentru anumite tipuri de infecții nosocomiale

2.2.2.1. Factorii de risc Yogaraj și colaboratorii pentru infecțiile hematice nosocomiale la pacienții pediatrici aflați în unitățile de terapie intensivă (TI)

Yogaraj și colaboratorii săi au identificat factori de risc pentru infecțiile hematice la pacienții pediatrici staționați în unitățile de terapie intensivă. Acești factori, dacă sunt cunoscuți, pot ajuta la identificarea pacienților care pot beneficia de o monitorizare mai atentă și măsuri preventive. Factorii de risc pentru infecțiile hematice (septicemii - termen impropriu) la pacienții pediatrici aflați în unități de TI sunt: (1) catetere venoase multiple; (2) prezența cateterului arterial; (3) proceduri invazive efectuate în TI; (4) transportul pacientului la sala de operație sau radiologie. Evitarea sau limitarea factorilor de risc ar trebui să reducă numărul de infecții hematice.

2.2.2.2. Factorii de risc Farinas-Alvarez și colaboratorii pentru sepsisul nosocomial la pacienții chirurgicali

Farinas-Alvarez și colaboratorii săi au evaluat factorii de risc asociați cu sepsisul nosocomial la pacienții chirurgicali. Aceasta poate ajuta la identificarea pacienților care necesită tratament agresiv și monitorizare mai atentă. *Criterii de excludere:* (1) vârsta sub 15 ani; (2) granulocitopenie severă (< 500 neutrofile/µL); (3) infecția HIV; (4) transplantul de organ; (5) transferul din alte spitale. *Factori de risc la internare:* (1) severitatea bolii (folosind criteriile MaCabe-Jackson); (2) coma; (3) albumina serică; (4) tulburări de dezvoltare înaintea sepsisului (nedefinite); (5) numărul de boli coexistente (nedefinite, dar presupuse a fi boala coronariană sau insuficiența cardiacă, boala pulmonară obstructivă cronică, diabetul zaharat, insuficiența renală, boala vasculară periferică, accidentul vascular cerebral etc.). *Factori de risc asociați cu asistența medicală:* (1) îngrijire în TI; (2) nutriția parenterală; (3) sonda nasogastrică; (4) factori extrinseci (catetere i.v., cateterul urinar, ventilația mecanică, nutriția parenterală etc.). *Factori de risc asociați chirurgiei:* (1) chirurgia în urgență; (2) zona chirurgicală; (3) numărul de intervenții chirurgicale; (4) scorul de risc SENIC; (5) scorul de risc NNIS.

2.2.2.3. Factorii de risc McGuire și colaboratorii pentru infecțiile fungice invazive (sistemice) la prematuri

McGuire și colaboratorii lui au enumerat factorii de risc pentru infecțiile fungice la prematuri. Aceștia sunt: (1) colonizarea cu fungi; (2) pacientul critic la naștere; (3) prezența cateterului venos central; (4) nutriția parenterală; (5) terapia cu antibiotice cu spectru larg, în special cu cefalosporine de generația 3; (6) terapia cu antagoniști ai receptorilor H_2. Prematurii cu unu sau mai mulți factori de risc dintre cei enumerați trebuie să fie monitorizați pentru infecțiile fungice invazive. Un prematur cu stare septică și hemoculturi negative trebuie să fie investigat pentru infecțiile fungice invazive.

2.2.2.4. Factorii de risc pentru pneumonia de ventilator la un pacient pediatric aflat în unitatea de TI

Un pacient pediatric aflat în unitatea de TI are risc crescut de a dezvolta pneumonie de ventilator dacă sunt prezente câteva constatări. *Factorii de risc sunt:* (1) prezenţa unui sindrom genetic (bazat pe studii cromozomiale şi/sau trăsături de fenotip); (2) infecţii hematice primare; (3) imunodeficienţe; (4) cord pulmonar; (5) aspiraţie gastrică; (6) ventilaţie mecanică de peste 3 zile. *Factorii de risc asociaţi actelor de îngrijire:* transportul în afara TI (la sala de operaţie sau radiologie); (2) reintubarea; (3) nutriţia enterală continuă. *Factorii de risc asociaţi terapiei medicamentoase:* (1) tratament antibiotic anterior; (2) terapia imunosupresivă; (3) blocul neuromuscular.

2.2.3. Complexitatea operaţiilor

Intervenţia de chirurgie cardiacă este complexă şi traumatizantă în sine (durata în general între 3–4 ore, sternotomia mediană, oprirea de obicei a inimii, circulaţia extracorporeală, cardioplegia etc.). Riscul unor evenimente infecţioase legate de operaţia în sine (infecţii de plagă) sau de mijloacele de monitorizare sau tratament perioperator este mare. Circulaţia extracorporeală are mai multe efecte nocive asupra organismului. Unul dintre aceste efecte este **răspunsul inflamator sistemic**, care se adaugă reacţiei inflamatorii declanşate de actul operator în sine. Activarea neutrofilelor se produce la contactul acestora cu pereţii străini reprezentaţi de suprafeţele de contact din circuitele sistemului de circulaţie extracorporeală şi eliberarea cascadei mediatorilor inflamaţiei sistemice. Această inflamaţie după chirurgia cardiacă scade după circa 48 de ore, cu revenirea la normal a sistemului imun. Astăzi sunt demonstrate efectul imunosupresor al leucocitelor conţinute în sângele transfuzat şi efectul proinflamator al acestora în momentul în care sunt expuse suprafeţelor străine din circuitul de circulaţie extracorporală. Pentru prevenirea acestor efecte, au fost stabilite ghiduri de către Asociaţia Americană a Băncilor de Sânge **[24]** şi de către francezi **[25]** care recomandă un număr rezidual sub 1 milion de leucocite/unitatea de sânge transfuzat.

2.2.4. Terapia intensivă specifică, complexă

– Multiple căi de acces: respirator, digestiv şi urinar etc. Pacientul supus unei intervenţii chirurgicale cardiace prezintă în perioada perioperatorie o multitudine de dispozitive: respiratorii (sonda de ventilaţie mecanică orotraheală), digestive (sonda de aspiraţie nasogastrică), urinare (sonda vezicală).

– Angioacces multiplu diagnostic şi terapeutic: catetere venoase centrale, sonda Swan-Ganz, canula de arteră radială etc.

Toate aceste dispozitive se pot infecta, incidenţa infecţiilor asociate cu aceste dispozitive fiind corelată pozitiv şi direct proporţional cu durata de timp cât acestea sunt folosite.

3. FORME CLINICE

3.1. Locale: sunt reprezentate de infecţiile postoperatorii de plagă.

3.1.1. Superficiale

- Infecţia superficială a plăgii de sternotomie mediană cuprinde pielea şi ţesutul celular subcutanat, fără atingerea sternului.
- Tunelita şi infecţia de la locul de ieşire a cateterelor (de dializă peritoneală, catetere intravasculare).

3.1.2. Profunde

- Cuprinderea sternului şi/sau a ţesuturilor mediastinale în procesul infecţios înseamnă mediastinită (infecţie profundă, de organ/spaţiu chirurgical).

3.2. Locoregionale

3.2.1. Pleurale: infecţia localizată strict la nivelul pleurei nu constituie un factor de prognostic nefavorabil atunci când drenajul şi tratamentul este eficient. Întârzierea tratamentului unei pleurezii, chiar nepurulente, poate conduce la necesitatea de reintubare a pacientului şi astfel, dacă pacientul prezintă concomitent şi mediastinită, prin prelungirea ventilaţiei mecanice, prognosticul se agravează mult. Infecţia localizată la nivelul pleurei deschise în cursul intervenţiei iniţiale (recoltarea arterei mamare) înseamnă practic mediastinită: pleura deschisă este o poartă de propagare a infecţiei mediastinale la pleură şi invers. La un astfel de pacient, dacă parenchimul pulmonar şi căile respiratorii nu sunt cuprinse de procesul infecţios, prognosticul nu este mult influenţat.

3.2.2. Bronho-pulmonare: sunt un factor de prognostic nefavorabil atunci când pacientul prezintă mediastinită. Uneori este nevoie de traheostomie la un astfel de pacient, studiul TMAC **[57]** demonstrând evoluţia extrem de nefavorabilă (mortalitate 100%) la pacientul care prezintă mediastinită şi este traheostomizat. Dintre infecţiile pleuro-pulmonare, cea mai frecventă este pneumonia sau bronho-pneumonia de ventilator. Infecţiile pleuro-pulmonare pot apărea în perioada postoperatorie şi pot fi o sursă de contaminare pentru plaga de sternotomie. Asocierea dintre o infecţie pleuro-pulmonară şi mediastinită constituie un factor de prognostic nefavorabil pentru supravieţuirea pacientului.

3.2.3. Mediastinale

Mediastinita este o afecţiune inflamatorie a ţesutului celulo-grăsos mediastinal, cu mortalitate crescută, dacă este recunoscută tardiv sau tratată ineficient.

- Cele mai multe cazuri de mediastinită la ora actuală sunt asociate chirurgiei cardiace.
- Este o infecţie nosocomială.
- Este o infecţie de plagă chirurgicală, poate cea mai gravă dintre toate infecţiile postoperatorii.
- Este o complicaţie foarte costisitoare a chirurgiei cardiace.
- Are elemente comune cu alte sindroame şi afecţiuni care pot fi asociate mediastinitei, îngreunând diagnosticul precoce şi tratamentul acesteia:
  - *Alte infecţii postoperatorii: infecţiile aparatului respirator, urinar, digestiv, cardio-vascular etc.*
  - *Sindromul de răspuns inflamator sistemic.*

3.2.4. Cardio-pericardice

Pericardita (nosocomială) este o infecţie care în practică nu se diferenţiază de mediastinită. Intervenţia de chirurgie cardiacă creează comunicări între spaţiul pericardic şi stern; astfel o infecţie localizată la nivelul pericardului se extinde la nivelul sternului şi foarte rapid îmbracă aspectul mediastinitei.

3.3. Viscerale

3.3.1. Urinare

Infecţia urinară este cea mai frecventă dintre toate infecţiile nosocomiale. Din fericire, este uşor de tratat datorită progreselor în ceea ce priveşte antibioterapia. Necesită schimbarea sondei şi antibioterapie conform antibiogramei. Poate fi prevenită prin cateterizarea vezicii urinare pe cale suprapubiană. Deşi este uşor de tratat la pacientul supus intervenţiei de chirurgie cardiacă, profilaxia pentru anumiţi pacienţi poate fi salutară. Insuficienţa renală preexistentă, chiar cu valori normale ale ureei şi creatininei serice, dar cu rezerve limitate ale funcţiei renale, are un prognostic extrem de nefavorabil asupra evoluţiei unui pacient operat pe cord. Creşterea vârstei la care se apelează la intervenţii cardiace conduce la creşterea procentului de pacienţi cu insuficienţă renală latentă. Bypass-ul cardio-pulmonar poate agrava în procente variabile disfuncţia renală. În aceste condiţii, o infecţie urinară cu pielonefrită poate constitui un element tranşant între supravieţuire şi deces. Necesitatea de dializă este o realitate care se întâlneşte în chirurgia cardiacă pediatrică cu frecvenţă cu atât mai mare cu cât copilul este mai mic şi malformaţia cardiacă mai complexă. Infecţia urinară poate avea răsunet asupra funcţiei renale şi prelungi durata dializei postoperatorii.

3.3.2. Abdomino-digestive

- Infecţiile peritoneale sunt legate mai ales de chirurgia cardiacă a noului născut (dializa peritoneală folosită la aceşti pacienţi), dar pot apărea şi în urma deschiderii cavităţii peritoneale pentru prelevarea arterei gastro-epiploice sau a epiploonului. Articole recente **[80, 81]** raportează o incidenţă 0 pentru peritonitele de cateter peritoneal de dializă postoperatorie în chirurgia malformaţiilor cardiace congenitale.
- Pe parcursul internării pot apărea şi apendicite, colecistite acute, ulcere gastrice sau duodenale perforate, cu peritonită secundară etc. Experienţa şi datele din literatură sugerează un prognostic extrem de nefavorabil pentru pacienţii cu astfel de complicaţii infecţioase, mai ales dacă survin în perioada imediată postoperatorie după o intervenţie de chirurgie cardiacă. O situaţie des întâlnită în practica medicală este necesitatea de întrerupere a tratamentului anticoagulant oral la un pacient purtător de proteză valvulară mecanică de exemplu, în vederea unei intervenţii mai mult sau mai puţin urgente, cum ar fi: colecistectomie, cura unei hernii, chiuretaj, extracţie dentară etc. Aceste intervenţii chirurgicale, dictate de complicaţii infecţioase sau

neinfecțioase, pot fi urmate de adevărate drame legate de consecințele necunoașterii regulilor anticoagulării sau antibioprofilaxiei endocarditei.

3.4. Generale

3.4.1. Sindromul de răspuns inflamator sistemic

Răspunsul organismului la infecția reprezentată de mediastinită (dar și la alte infecții și chiar la actul operator și mai ales la circulația extracorporeală) este SIRS cu formele sale enumerate mai jos în ordinea gravității.

Sindromul de răspuns inflamator sistemic (SIRS) este răspunsul biologic al unui organism la o infecție reală sau percepută și care poate fi declanșat în contextul mai multor condiții clinice severe.

Definiții:

- **Infecția**: este un fenomen legat de prezența microbilor, caracterizat printr-un răspuns inflamator față de prezența unui microorganism sau prin invazia țesuturilor în mod normal sterile ale gazdei de către aceste microorganisme.
- **Bacteriemia:** prezența de bacterii vii în sânge.
- **Septicemia**: este recomandat ca acest termen să nu fie folosit pentru descrierea clinică a pacienților.

3.4.2. Sepsis

Sindromul de sepsis este un răspuns sistemic la o infecție care are drept rezultat o alterare a perfuziei de organ. Este asociat cu o rată mare a morbidității și a mortalității. Acest sindrom este considerat o etapă în evoluția sindromului de răspuns inflamator sistemic (SIRS).

3.4.3. Șoc septic

Șocul septic este definit ca o etapă evolutivă a SIRS, caracterizată prin hipotensiune, în ciuda repleției hidrice, și prin anomalii de hipoperfuzie. Anomaliile de hipoperfuzie pot include acidoza lactică, oliguria sau o alterare acută a stării mentale.

3.4.4. Disfuncția multiplă de organe (MSOF)

Sindromul de disfuncție multiplă de organe este definit ca prezența unei alterări a funcției de organ la un pacient cu o afecțiune acută, astfel încât homeostazia nu poate fi menținută fără intervenția terapeutică.

4. DIAGNOSTIC

Centrele pentru controlul și prevenirea bolilor din SUA au elaborat definiții ale infecțiilor nosocomiale **[26, 27]**. Definițiile se bazează pe câteva principii importante:

- **Informația utilizată** pentru a determina prezența și clasificarea unei infecții implică combinații variate de constatări clinice și rezultate de laborator și alte teste diagnostice. **Evidența clinică** derivă din observația directă a pacientului sau revizuirea informației cuprinse în foaia de observație sau în alte forme de înregistrare. **Evidența de laborator** constă în rezultatele culturilor, testele de detecție a antigenelor sau anticorpilor și metodele de vizualizare microscopică. **Datele adiționale** de sprijin derivă din alte studii diagnostice, cum ar fi rezultatele examinărilor radiologice, ecografice, computer-tomografice, de rezonanță magnetică nucleară, studiile radioizotopice, procedurile endoscopice, biopsiile și puncțiile aspirative. Pentru infecțiile care se manifestă diferit la copii sau nou-născuți față de persoanele adulte este necesară aplicarea de criterii specifice.
- În al doilea rând, diagnosticul de infecție pus de medicul curant sau de chirurg prin observația directă sau în cursul intervenției chirurgicale, de examinări endoscopice sau de alte studii diagnostice sau pe baza judecății clinice este un criteriu acceptabil de infecție, cu **condiția să nu existe nicio evidență clară a contrariului.**
- Pentru ca o infecție să fie definită ca nosocomială, trebuie să nu existe **nicio evidență că infecția a fost prezentă sau în incubație în momentul internării.**

4.1. Diagnosticul de SIRS și al formelor evolutive

4.1.1. CDC SIRS

Criteriile de diagnostic al SIRS:

– două sau mai multe dintre următoarele condiții: temperatură: > 38° C ori < 36° C; frecvența cardiacă > 90 bătăi/ minut; frecvența respirației: > 20 respirații /minut SAU $PaCO_2$ < 32 mm Hg; leucocite: > 12 000 /mm^3 SAU < 4 000 /mm^3 SAU > 10% forme imature.

Unde: factorul pentru convertirea $PaCO_2$ în kpa este 0,133.

Tabelul 87.5. Stadiile de răspuns al organismului care trece printr-o infecție.

Sindrom	Culturi	Trăsături
Sepsis	Pozitive	SIRS
Sepsis sever	Pozitive	SIRS Disfuncție de organ, anomalii de hipoperfuzie sau hipotensiune
Șoc septic	Pozitive	SIRS Hipotensiune indusă de sepsis în ciuda repleției hidrice Anomalii de hipoperfuzie
Sepsis cu culturi negative	● Negative Antibioterapie empirică pentru o infecție suspectată pe baza semnelor clinice	SIRS
Sepsis sever cu culturi negative	Negative ● Antibioterapie empirică pentru o infecție suspectată pe baza semnelor clinice	SIRS Disfuncție de organ, anomalii de hipoperfuzie sau hipotensiune
Șoc septic cu culturi negative	● Negative Antibioterapie empirică pentru o infecție suspectată pe baza semnelor clinice	SIRS Hipotensiune indusă de sepsis în ciuda repleției hidrice Anomalii de hipoperfuzie

Unde:

- Anomaliile de hipoperfuzie pot include acidoza lactică, oliguria sau o alterare acută a stării mentale.
- Hipotensiunea este definită prin tensiune sistolică < 90 mm Hg sau printr-o reducere a tensiunii arteriale > 40 mm Hg față de nivelul de fond, în absența altor cauze pentru hipotensiune.
- Pacienții cu șoc septic aflați în tratament cu agenți inotropi sau vasopresoare pot să nu fie hipotensivi în momentul în care anomaliile de perfuzie sunt măsurate.
- Disfuncția inițială de organ: prezența uneia sau mai multor disfuncții de organ în momentul declanșării sepsisului.
- Disfuncția de organ în evoluție: fie persistența unei disfuncții inițiale de organ, fie apariția unei disfuncții noi la mai mult de 24 de ore de la debutul sepsisului și persistând mai mult de 24 de ore.

4.1.2. CDC sepsis

Criteriile de diagnostic al sindromului de sepsis

Sindromul de sepsis este un răspuns sistemic la o infecție care are drept rezultat o alterare a perfuziei de organ. Este asociat cu o rată mare a morbidității și a mortalității. Acest sindrom este considerat o etapă în evoluția sindromului de răspuns inflamator sistemic (SIRS).

Criterii de screening. Cel puțin unul dintre următoarele: (1) temperatură > 38,3°C sau < 35,6°C măsurată rectal; (2) respirații > 20 pe minut sau ventilație mecanică; (3) frecvență cardiacă> 90 bătăi /minut; (4) evidență clinică de infecție

Una sau mai multe hemoculturi pozitive pentru un anumit patogen la un interval de 48 ore.

Criterii de confirmare. Cel puțin unu dintre următoarele, fără o explicație alternativă: (1) $PaO_2/FiO_2 < 280$ (la pacientul intubat) sau folosirea măștii de oxigen 40% (pacient neintubat); (2) ph arterial < 7,30; (3) debitul urinar < 30 ml/h; (4) presiunea arterială sistolică < 90 mm Hg sau scăderea susținută cu peste 40 mm Hg a presiunii arteriale sistolice în ciuda repleției hidrice; (5) rezistența vasculară sistemică < 800 $dynes{\bullet}s{\bullet}cm^{-5}$; (6) timpul de protrombină sau timpul parțial de tromboplastină mai mare decât normalul sau trombocite sub 100 000/mm^3 sau sub 50% față de cea mai recentă măsurare de dinaintea zilei curente; (7) deteriorare a stării mentale survenită în ultimele 24 de ore.

Rata mortalității prin sindromul de sepsis: 34% la 28 zile; 45% la 5 luni.

4.1.3. CDC septicemie

Septicemiile pot fi primare sau secundare. Diagnosticul se face prin identificarea unui germen cu ajutorul laboratorului sau pe baza semnelor clinice.

Semne şi simptome ale septicemiilor

Semne şi simptome la pacienţi cu vârsta peste 12 luni: (1) febră (> 38°C); (2) frisoane; (3) hipotensiune (presiunea sistolică sub 90 mm Hg); (4) oligurie (< 20 ml/oră).

Semne şi simptome la pacienţi cu vârsta sub 12 luni : (1) febră (> 38°C); (2) apnee; (3) bradicardie.

Septicemie confirmată în laborator

Criteriul 1: (1) izolarea în hemocultură a unui agent infecţios patogen; (2) unul dintre următoarele: (a) agentul infecţios patogen este asociat cu un dispozitiv intravascular; (b) agentul patogen nu determină infecţii cu o altă localizare.

Criteriul 2: (1) cel puţin unul dintre simptomele şi semnele pentru vârstă; (2) unul dintre următoarele: (a) izolarea în hemocultură a unui microb care face parte din flora normală (specii din genul bacililor difteroizi, specii din genul Propionibacterium, stafilococi coagulazonegativi, specii din genul Micrococus) sau izolare în două hemoculturi recoltate cu ocazii diferite şi lipsa unei legături cu o infecţie cu o altă localizare; (b) microorganism contaminant obişnuit al tegumentelor care a fost izolat în hemocultură sau izolarea la un pacient care are un dispozitiv de acces intravascular sau medicul instituie terapia antibiotică potrivită; (c) test antigenic seric pozitiv cu agent infecţios identificat, care nu este legat de o infecţie cu o altă localizare.

Septicemie secundară: (1) izolarea în hemocultură a unui agent infecţios patogen recunoscut; (2) ambele dintre următoarele: agentul patogen nu este asociat cu un dispozitiv intravascular şi agentul infecţios patogen determină infecţie cu o altă localizare.

Septicemia clinică: (1) cel puţin unul dintre simptomele şi semnele pentru vârstă; (2) neidentificarea unei cauze pentru semnele şi simptomele pacientului; (3) unul dintre următoarele: hemocultura nu s-a efectuat sau nedetectarea niciunui agent infecţios în hemocultură sau nedetectarea niciunui antigen seric; (4) infecţie nemanifestă într-o altă localizare; (5) medicul curant instituie terapia antibiotică pentru sepsis.

4.1.4. Criteriile Wilkinson şi colaboratorii pentru disfuncţia de organe la pacienţii pediatrici

Wilkinson şi colaboratorii săi au evaluat pacienţii pediatrici aflaţi în unităţile de TI cu privire la disfuncţiile de organ şi sepsis. Aceste criterii pot ajuta la identificarea pacienţilor cu risc crescut, care pot beneficia astfel de o monitorizare şi un tratament mai agresive. Sistemele de organ urmărite sunt: (1) cardio-vascular; (2) respirator; (3) neurologic; (4) hematologic; (5) renal; (6) gastro-intestinal; (7) hepatic. Numărul de insuficienţe de organ = numărul de sisteme care prezintă semne de insuficienţă. Interpretare: minimum = 0; maximum = 7. Cu cât sunt mai multe insuficienţe de organ, cu atât este mai mare riscul de mortalitate. 2 sisteme: 25%; 3 sisteme: 60%; 4 sisteme: 86%.

4.1.5. Trăsăturile McGuire şi colaboratorii pentru infecţiile sistemice (sepsis) cu debut precoce la prematuri

McGuire şi col. au enumerat constatările clinice care pot fi indicii precoce pentru infecţiile sistemice cu debut precoce la prematuri. Recunoaşterea şi tratamentul prompt al acestor infecţii pot reduce complicaţiile, dar pot depinde de constatări fine. Debutul precoce al unei infecţii sistemice la prematuri poate fi constituit de orice combinaţie între: (1) bacteremie; (2) pneumonie; (3) meningită; (4) infecţie de tract urinar; (5) altă (e) infecţie. Nou-născutul cu infecţie sistemică cu debut precoce poate prezenta semne şi simptome în primele 12 ore de la naştere, deşi unele pot apărea mai târziu. Semne şi simptome la prematuri cu infecţie sistemică cu debut precoce: (1) febră sau instabilitate termică; (2) tulburări respiratorii şi/sau apnee; (3) flascitate; (4) iritabilitate; (5) alimentaţie dificilă; (6) icter precoce; (7) circulaţie periferică scăzută; (8) tahicardie; (9) crize comiţiale. Piedici în calea diagnosticului: (1) eşuarea efectuării culturilor la mamă; (2) terapia antibiotică la mamă înaintea naşterii; (3) dificultăţile de efectuare a culturilor la nou-născut. Pentru diagnosticul infecţiilor la prematuri este nevoie de prezenţa unui grad înalt de suspicionare.

4.1.6. Trăsăturile McGuire şi colaboratorii pentru infecţiile sistemice (sepsis) cu debut tardiv la prematuri

Aceiaşi autori au stabilit indicatorii clinici şi de laborator cu privire la infecţiile sistemice tardive la prematuri. Factorii de risc sunt: (1) prematuritatea extremă; (2) suportul ventilator; (3) catetere intravasculare; (4) cateterul urinar. Constatările clinice sunt: (1) letargia; (2) hipotonia; (3) distensia abdominală; (4) intoleranţa alimentară; (5) apneea în agravare; (6) distres respirator în creştere sau nevoia de suport respirator; (7) febră, hipotermie sau instabilitate termică. Constatări de laborator: (1) hiperglicemie; (2) leucocitoză; (3) acidoză metobolică neexplicată. Constatări radiologice: (1) infiltrat pulmonar. Probleme diagnostice: (1) culturi fals negative; (2) culturi fals pozitive.

4.2. Diagnosticul mediastinitei

Criteriile CDC de diagnostic pentru mediastinită

Diagnosticul mediastinitei trebuie să se bazeze pe următoarele criterii: *criteriul 1.* izolarea microorganismului în cultură obţinută din ţesut mediastinal sau lichid obţinut prin puncţie sau în timpul intervenţiei chirurgicale ; *criteriul 2.* evidenţă de mediastinită la intervenţia chirurgicală **sau** evidenţă de mediastinită la examenul histopatologic; *criteriul 3.* vârsta pacientului peste 12 luni, **şi** unul sau mai multe dintre următoarele semne: febră (peste 38°C), durere toracică sau instabilitate a sternului, **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: drenaj purulent din zona mediastinului, izolarea unui microorganism în hemocultură, microorganism izolat din lichidul de drenaj mediastinal, lărgirea mediastinului la examinarea radiologică cu raze X; *criteriul 4.* pacient cu vârstă sub 12 luni **şi** unul sau mai multe dintre următoarele semne: febră (peste 38°C), hipotermie (< 37°C), apnee, bradicardie sau instabilitate sternală, **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: scurgere purulentă din zona mediastinală, izolarea agentului infecţios în hemocultură, izolarea unui microorganism în lichidul drenat din zona mediastinală, lărgirea mediastinului la examinarea cu raze X.

4.3. Diagnosticul infecţiilor respiratorii superioare

Criteriile CDC pentru infecţiile de tract respirator superior

Infecţiile tractului respirator superior includ: faringita, laringita şi epiglotita.

Criteriul 1: abces sau o altă evidenţă de infecţie a tractului respirator superior constatată prin examinarea directă **sau** constatarea în cursul intervenţiei chirurgicale a unui abces sau a altor semne evidente de infecţie **sau** evidenţierea la examenul histopatologic a unui abces sau a altor semne evidente de infecţie.

Criteriul 2: vârsta peste 12 luni **şi** două dintre următoarele : febră (peste 38° C), eritem al faringelui, gât dureros, tuse, răguşeală sau exudat purulent la nivelul faringelui, **şi** unul dintre următoarele: izolarea în cultură a unui germen microbian din secreţia recoltată de la un nivel specific, izolarea unui agent infecţios prin hemocultură, pozitivarea testului antigenic seric sau în secreţiile recoltate de la nivelul tractului respirator, evidenţierea unui titru al IgM sugestiv pentru un anumit patogen, creşterea de patru ori a titrului IgG pentru un anumit patogen la recoltări succesive, diagnosticul medicului curant.

Criteriul 3: vârsta sub 12 luni **şi** două dintre următoarele : febră (peste 38°C), hipotermie (sub 37°C), apnee, bradicardie, secreţie nazală sau exudat purulent faringian, **şi** unul dintre următoarele: izolarea în cultură a microbului recoltat din secreţiile de la nivelul locului respectiv, izolarea în hemocultură a agentului infecţios, pozitivarea testului antigenic seric sau în secreţiile din tractul respirator, diagnosticarea creşterii titrului unui singur tip de anticorp IgM pentru patogenul implicat, creşterea de patru ori a titrului anticorpilor IgG pentru un anumit patogen în probe recoltate succesiv, diagnosticul medicului curant.

4.4. Diagnosticul infecţiilor nosocomiale respiratorii

4.4.1. Criteriile CDC pentru pneumonie

Pneumonia poate fi diagnosticată pe baza constatărilor clinice, radiologice şi de laborator.

Constatări clinice la vârsta peste 12 luni: raluri, matitate la percuţie.

Constatări clinice la vârsta ≤ 12 luni: apnee, tahipnee, bradicardie, wheezing, ronhusuri, tuse.

Constatări radiologice: infiltrat nou sau progresiv, consolidare, cavitaţie, revărsat pleural. Studiile radiologice seriale pot fi mult mai utile decât o singură radiografie.

Criteriul 1: vârsta peste 12 luni **şi** cel puţin o constatare clinică corespunzătoare vârstei peste 12 luni **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: debutul unei expectoraţii purulente sau modificarea caracterului sputei, izolarea în hemocultură a unui microorganism, izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheo-bronşic, periajul bronşic sau biopsia bronşică.

Criteriul 2: vârsta peste 12 luni **şi** cel puţin o constatare radiologică **şi** cel puţin unul dintre următoarele: debutul unei expectoraţii purulente sau modificarea caracterului sputei, izolarea în hemocultură a unui microorganism, izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheobronşic, periajul bronşic sau biopsia bronşică, izolarea unui virus sau detectarea unor antigene virale în secreţiile din tractul respirator, titrul anticorpilor specifici (IgM) sau creşterea de patru ori a titrului anticorpilor IgG în probe succesive pentru un patogen anumit, diagnosticul histopatologic de pneumonie.

Criteriul 3: vârsta ≤ 12 luni **şi** cel puţin două constatări clinice specifice pentru vârsta ≤ 12 luni **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: debutul unei expectoraţii purulente sau modificarea caracterului sputei, izolarea în hemocultură a unui microorganism, izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheobronşic, periajul bronşic sau biopsia bronşică, izolarea unui virus sau detectarea unor antigene virale în secreţiile din tractul respirator, titru sugestiv al anticorpilor specific (IgM) sau creşterea de patru ori a titrului anticorpilor IgG în probe succesive pentru un patogen anumit, diagnosticul histopatologic de pneumonie, creşterea cantităţii de secreţii respiratorii.

Criteriul 4: vârsta ≤ 12 luni **şi** cel puţin o constatare radiologică **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: debutul unei expectoraţii purulente sau modificarea caracterului sputei, izolarea în hemocultură a unui microorganism, izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheo-bronşic, periajul bronşic sau biopsia bronşică, izolarea unui virus sau detectarea unor antigene virale în secreţiile din tractul respirator, titru sugestiv al anticorpilor specific (IgM) sau creşterea de patru ori a titrului anticorpilor IgG în probe succesive pentru un patogen anumit, diagnosticul histopatologic de pneumonie, creşterea cantităţii de secreţii respiratorii.

4.4.2. Criteriile CDC pentru infecţiile de căi respiratorii fără pneumonie

Infecţiile căilor aeriene inferioare (bronşită, bronşiolită, traheo-bronşită sau traheită) fără pneumonie pot fi diagnosticate pe baza constatărilor clinice, radiologice şi de laborator.

Simptome clinice la vârsta peste 12 luni: febră peste 38°C, tuse, spută nou debutată sau creşterea cantităţii de spută produse, ronhusuri, wheezing.

Simptome clinice la vârsta ≤ 12 luni: febră peste 38°C, tuse, spută nou debutată sau creşterea cantităţii de spută produse, ronhusuri, wheezing, distres respirator, apnee, bradicardie.

Criteriul 1: vârsta peste 12 luni **şi** cel puţin două simptome clinice corespunzătoare vârstei peste 12 luni **şi** niciun semn radiologic pentru pneumonie **şi** cel puţin unul dintre următoarele: izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheo-bronşic sau prin bronhoscopie, test antigenic pozitiv în secreţiile respiratorii.

Criteriul 2: vârsta sub 12 luni **şi** cel puţin două simptome clinice pentru vârsta ≤ 12 luni **şi** niciun semn radiologic pentru pneumonie **şi** cel puţin unul dintre următoarele: izolarea unui agent patogen în probele obţinute din aspiratul traheo-bronşic sau prin bronhoscopie, test antigenic pozitiv în secreţiile respiratorii, titrul anticorpilor IgM specifici pentru un anumit patogen, creşterea de patru ori a titrului IgG pentru patogenul respectiv.

4.4.3. Criterii CDC pentru supuraţiile pleuro-pulmonare

Diagnosticul empiemului sau abcesului pulmonar poate fi făcut pe baza constatărilor de laborator şi semnelor radiologice.

Empiemul

Criteriile pentru diagnosticul empiemului. Cel puţin una dintre următoarele constatări:

- vizualizarea unui microorganism în frotiul obţinut din lichidul pleural,
- vizualizarea empiemului la intervenţia chirurgicală,
- constatarea semnelor de empiem la examenul histopatologic.

Abcesul pulmonar

Criteriile de diagnostic pentru abcesul pulmonar. Cel puţin unul dintre următoarele:

- vizualizarea unui microorganism în frotiul obţinut din lichidul din cavitatea pulmonară,
- izolarea în cultură a unui microorganism din lichidul obţinut din cavitatea pulmonară,
- constatarea unui abces pulmonar la intervenţia chirurgicală,
- diagnosticul histopatologic de abces pulmonar,

- vizualizarea unei cavități de abces la examenul radiologic.

4.4.4. Criteriile de diagnostic pentru pneumonia de ventilator la copii

Pentru diagnosticul pneumoniei de ventilator pot fi folosite criterii clinice. Diagnosticul poate fi pus fără confirmarea microbiologică a germenului patogen.

Selectarea pacienților: vârsta sub 1 an și ventilație mecanică de peste 48 de ore.

Criterii NNIS/CDC – *(1) ambele din următoarele:* (1a) unul sau mai multe studii imagistice anormale în cazul absenței unei boli cardiace sau pulmonare SAU două sau mai multe studii imagistice anormale în cazul preexistenței unei boli cardiace sau pulmonare; (1b) imaginile anormale sunt reprezentate prin una sau mai multe dintre următoarele: (1b1) infiltrat nou sau progresiv și persistent, (1b2) condensare (consolidare), (1b3) cavitație, (1b4) pneumatocele; *(2) una sau mai multe din următoarele:* (2a) febră peste 38°C fără cauză identificabilă; (2b) leucopenie (< 4,000/μL) SAU leucocitoză (≥ 12,000/L); (2c) două sau mai multe dintre următoarele: (2c1) debut nou de expectorație purulentă SAU modificare a caracterului sputei SAU creșterea secrețiilor respiratorii, (2c2) debut sau agravare a tusei SAU dispneei SAU tahipneei, (2c3) raluri SAU zgomote respiratorii bronhice, (2c4) agravarea schimburilor gazoase (desaturare a oxigenului SAU necesar ventilator crescut)

Unde: boala cardio-pulmonară preexistentă poate fi reprezentată de sindromul de detresă respiratorie, displazia bronho-pulmonară, edemul pulmonar, boala pulmonară obstructivă cronică.

Trăsături clinice specifice nou-născuților și sugarilor:

(1) schimburi respiratorii în agravare (desaturare a oxigenului, necesar crescut de oxigen, necesar de suport ventilator crescut);

(2) 3 sau mai multe dintre următoarele: (2a) instabilitate termică ȘI nicio altă cauză identificabilă, (2b) debut nou de expectorație purulentă SAU modificări în caracterul sputei SAU creșterea secrețiilor respiratorii, (2c) apnee SAU tahipnee SAU *flaring* nazal SAU „grunting”, (2d) wheezing SAU raluri SAU ronhusuri, (2e) tuse, (2f) modificări ale frecvenței cardiace (<100 sau > 170/min).

4.5. Diagnosticul infecțiilor de plagă, cutanate și ale țesuturilor moi

4.5.1. Criteriile CDC pentru infecțiile de plagă

Se impune o precizare referitoare la delimitarea zonelor anatomice prin care se fac disecția și operația chirurgicală propriu-zisă (Figura 87.4):

- **Incizia** este porțiunea prin care chirurgul ajunge la organul sau locul țintă unde are de efectuat o corecție chirurgicală. Incizia are două porțiuni: **partea superficială**, cuprinzând pielea și țesutul subcutanat, și **partea profundă**, reprezentată de planurile fasciale și musculare.
- **Spațiul chirurgical** țintă este reprezentat de organul sau zona anatomică unde se efectuează corecția chirurgicală propriuzisă.

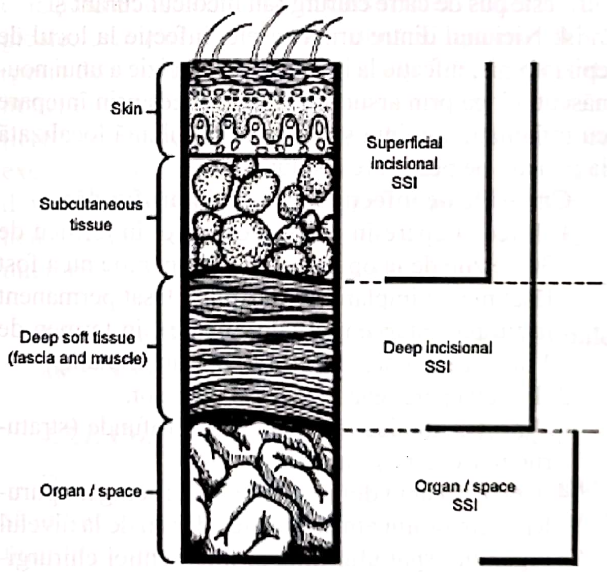


Fig. 87.1. Reprezentare schematică anatomică a zonelor de infecție chirurgicală **[3]**

Infecțiile de zonă chirurgicală sunt împărțite în două grupe principale:

1. **Incizionale**, care la rândul lor sunt împărțite în: **incizionale superficiale** (pielea și țesutul subcutanat) și **incizionale profunde** (țesuturile moi profunde cum ar fi fasciile și straturile musculare).

2. **De organ/spațiu chirurgical** (orice parte anatomică care diferă de incizia propriu-zisă sau zona manipulată în timpul unei intervenții chirurgicale).

Aceste categorii pot fi diagnosticate urmând următoarele criterii:

Criteriile de infecție incizională superficială:

1. Infecția apare la nivelul inciziei în primele 30 de zile de la operație și
2. Infecția cuprinde doar pielea și țesutul subcutanat al inciziei și
3. Cel puțin unul dintre următoarele: drenaj purulent din partea superficială a inciziei, izolarea în cultură a unui germen din lichidul sau țesutul recoltat de la nivelul superficial al inciziei; chirurgul desface în mod deliberat plaga și există cel puțin un semn sau simptom (durere, tensiune, roșeață, căldură sau tumefiere localizate), în afara cazului când cultura din plagă este negativă, iar diagnosticul de infecție este pus de către chirurg sau medicul curant și
4. Niciunul dintre următoarele: infecție la locul de epiziotomie, infecție la locul de circumcizie a unui nou-născut, plagă prin arsură infectată, abces prin înțepare cu inflamație minimă și scurgere purulentă localizată la punctul de penetrare a suturii.

Criteriile de infecție incizională profundă:

1. Infecția apare în zona operatorie: în termen de 30 de zile de la operație dacă la operație nu a fost lăsat niciun implant (corp străin plasat permanent în timpul intervenției chirugicale); în termen de 1 an dacă la intervenție s-a lăsat un implant,
2. Infecția pare legată de actul operator,
3. Infecția implică țesuturile moi profunde (straturile musculare și fasciale) și
4. Cel puțin unul dintre următoarele: scurgere purulentă din profunzimea inciziei, dar nu de la nivelul organului/spațiului țintă al intervenției chirurgicale; dehiscență spontană a plăgii sau desfacerea deliberată de către chirurg a acesteia dacă pacientul prezintă febră (peste 38°C) și/sau durere sau roșeață localizate, exceptând situația când cultura este negativă pentru lichidul sau țesutul recoltate din plagă; evidențierea unui abces sau a oricărui alt semn de infecție la nivelul profund al inciziei prin inspecția directă la explorarea chirurgicală a plăgii, examenul histopatologic sau examenul radiologic; diagnosticul de infecție chirurgicală incizională profundă pus de chirurg sau de medicul curant.

Criteriile de infecție de organ/spațiu chirurgical:

1. Infecția apare în zona operatorie: în termen de 30 de zile de la operație dacă la operație nu a fost lăsat niciun implant (corp străin plasat permanent în timpul intervenției chirugicale) sau în termen de 1 an dacă la intervenție s-a lăsat un implant,
2. Infecția pare legată de actul operator,
3. Infecția implică orice altă zonă anatomică diferită de incizia deschisă sau manipulată în timpul unei intervenții chirugicale și
4. Cel puțin unul dintre următoarele: drenaj purulent pe unul dintre drenurile plasate la nivelul organului sau spațiului chirurgical țintă și exteriorizat prin contraincizie la nivelul pielii; izolarea de germeni din lichidul sau țesutul recoltat prin metode aseptice de la nivelul organului sau spațiului chirurgical ținte ale actului chirurgical; evidențierea unui abces sau a oricărui alt semn de infecție implicând organul sau spațiul chirurgical țintă fie în timpul reexplorării chirurgicale, fie prin examinarea histopatologică sau radiologică; diagnosticul de infecție de organ sau spațiu chirurgical efectuat de către chirurgul sau medicul curant.

Zone specifice ale infecțiilor de organ sau de spațiu chirurgical: infecție arterială sau venoasă, abces de sân sau mastită, spațiul discului intervertebral, mastoida, endometrul, endocardul, ochiul (exceptând conjunctiva), tractul digestiv, infecțiile sau abcesele cerebrale sau durale, articulațiile și bursele sinoviale, mediastinul, meningele sau ventriculele, miocardul sau pericardul, cavitatea bucală (gura, limba și gingiile), osul, alte infecții ale tractului respirator inferior, zona spinală fără meninge, tractul respirator superior, faringe.

Clasificarea infecțiilor de plagă atunci când sunt atinse mai multe dintre zonele chirurgicale definite:

1. Infecțiile care implică atât partea superficială, cât și cea profundă a inciziilor sunt clasificate la infecțiile incizionale profunde.
2. Dacă un organ sau spațiu chirurgical drenează prin incizie, această infecție este clasificată la infecțiile incizionale profunde.

4.5.2. Criteriile CDC pentru infecțiile cutanate

Infecțiile cutanate, exceptând infecțiile incizionale de plagă chirurgicală, pot fi diagnosticate pe baza întrunirii unuia dintre cele două criterii următoare: *criteriul 1.*

secreție purulentă din pustule, vezicule sau furuncule; *criteriul 2.* două dintre următoarele simptome/semne, la locul afectat: durere localizată sau tensiune, tumefiere, roșeață, căldură **și** unul dintre următoarele: microb izolat în cultură, aspirat sau drenaj din locul afectat (dacă microbul face parte din flora normală cutanată, acesta trebuie să fie singurul microb izolat); microb izolat prin hemocultură; test antigenic pozitiv pentru țesutul infectat sau în sânge; celule gigante multinucleate identificate la examinarea microscopică a țesutului afectat; titrul anticorpilor IgM crescut pentru un anumit patogen; creşterea de patru ori a titrului IgG pentru un anumit patogen în probe succesive. Limite: pot apărea vezicule şi în alte afecțiuni neinfecțioase.

4.5.3. Criteriile CDC pentru infecțiile subcutanate

Infecțiile subcutanate şi ale țesuturilor moi includ fasciita necrozantă, miozita infecțioasă, limfadenita şi limfangita. Diagnosticul se face prin întrunirea următoarelor condiții: *criteriul 1.* izolarea microbului în culturile obținute din țesutul sau secrețiile drenate din zona afectată; *criteriul 2.* drenaj purulent din zona afectată; *criteriul 3.* evidențierea unui abces sau a altor semne de infecție în cursul intervenției chirurgicale **sau** abces sau alte semne de infecție constatate la examenul histopatologic; *criteriul 4.* două dintre următoarele simptome/semne, constatate la locul afectat: durere localizată sau tumefiere cu roșeață **și** unul dintre următoarele: izolarea unui microb în hemocultură, test antigenic pozitiv în sânge sau hemocultură, titrul anticorpilor IgM semnificativ pentru un patogen, creşterea de patru ori a titrului anticorpilor IgG în probe succesive pentru un anumit patogen.

4.5.4. Criteriile CDC pentru infecția ulcerelor de decubit

Infecția ulcerelor de decubit poate fi diagnosticată prin întrunirea următoarelor criterii: două dintre următoarele: roșeață, tensiune şi tumefiere a marginilor plăgii **și** unul dintre următoarele: izolarea unui microb în culturile obținute din lichidul extras prin aspirație cu acul, izolarea unui microb în cultura obținută din țesutul recoltat bioptic din marginea ulcerului, izolarea unui microb prin hemocultură.

4.5.5. Criteriile CDC pentru omfalită la nou-născut

Omfalita neonatală este infecția ombilicului la nou-născut. Diagnosticul se pune pe baza următoarelor criterii: *criteriul 1.* vârsta ≤ 30 zile **și** eritem sau/şi drenaj seros din ombilic, **și** unul dintre următoarele: germen izolat în cultura efectuată din drenaj, germen izolat în cultura aspiratului prin puncție, germen izolat în hemocultură; *criteriul 2.* vârsta ≤ 30 zile **și** eritem sau drenaj ombilical purulent.

4.6. Criteriile CDC pentru osteomielită

Diagnosticul unei infecții care implică osul poate fi făcut luând în considerare constatări clinice, de laborator şi radiologice.

Criteriul 1. microorganism cultivat din os; *criteriul 2.* evidențierea osteomielitei în cursul intervenției chirurgicale; *criteriul 3.* cel puțin două simptome: febră (peste 38°C), tumefiere localizată la locul suspect de infecție, căldură sau secreție la acest nivel, **și** evidențierea osteomielitei la examenul histopatologic cu excluderea oricărei alte cauze, **și** unul sau mai multe dintre următoarele: izolarea unui microorganism în hemoculturi, test pozitiv pentru un anumit antigen microbian, evidență radiologică a infecției.

4.7. Criteriile CDC pentru infecțiile nosocomiale ale sistemului cardio-vascular

4.7.1. Criterii CDC pentru infecțiile vasculare

Diagnosticul unei infecții arteriale sau venoase trebuie să întrunească criteriile următoare: *criteriul 1.* izolarea unui microorganism în cultura efectuată din țesut arterial sau venos recoltat în timpul operației **și** hemocultură neefectuată sau niciun microb izolat la hemocultură; *criteriul 2.* drenaj purulent în locul vascular implicat **și** hemocultură neefectuată sau niciun microb izolat la hemocultură; *criteriul 3.* semne evidente de infecție în zona vasculară implicată constatate în cursul intervenției chirurgicale **sau** semne evidente de infecție constatate la examenul histopatologic al țesutului vascular recoltat; *criteriul 4.* vârstă peste 12 luni **și** unul sau mai multe dintre următoarele: febră (38°C), durere, eritem sau căldură locală la locul vascular implicat **și** mai mult de 15 colonii crescute în cultura efectuată din vârful canulei intravasculare folosind o metodă semicantitativă de cultivare **şi** hemocultură neefectuată sau niciun microb izolat la hemocultură; *criteriul 5.* vârsta sub 12 luni **şi** unul sau mai multe dintre semnele următoare: febră (>38°C), hipotermie (<37°C), apnee, bradicardie, letargie, durere, eritem sau căldură la nivelul locului vascular implicat **şi** mai mult de 15 colonii crescute în cultura efectuată din vârful canulei intravasculare folosind o metodă semicantitativă de cultivare **şi** hemocultură neefectuată sau niciun microb izolat la hemocultură.

4.7.2. Criterii CDC pentru endocardită

Diagnosticul infecţiei valvelor cardiace native sau protetice trebuie să întrunească următoarele criterii: *criteriul 1.* izolarea unui agent infecţios în culturile efectuate din vegetaţii sau ţesutul valvular; *criteriul 2.* pacient cu vârsta peste 12 luni **şi** două sau mai multe dintre simptomele următoare: febră (> 38° C), apariţia unui suflu cardiac valvular nou sau modificarea stetacustică a unui murmur cardiac preexistent, fenomene embolice, manifestări cutanate (peteşii, noduli cutanaţi dureroşi), insuficienţă cardiacă congestivă sau tulburări de conducere cardiacă **şi** neidentificarea unei posibile alte cauze pentru simptomele prezentate sau medicul curant instituie terapia antibiotică potrivită dacă diagnosticul este pus antemortem **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: izolarea agentului infecţios în două hemoculturi; vizualizarea microorganismului prin coloraţie Gram la examenul histopatologic al valvei atunci când culturile sunt negative; vizualizarea microorganismului prin coloraţie Gram la examenul histopatologic al valvei atunci când culturile nu s-au efectuat; vizualizarea de vegetaţii valvulare în cursul intervenţiei chirurgicale sau la autopsie; test antigenic seric sau urinar pozitiv; evidenţierea unei noi vegetaţii la examenul ecocardiografic; *criteriul 3.* pacient cu vârsta sub 12 luni **şi** două sau mai multe dintre simptomele următoare: febră (> 38° C), hipotermie (< 37° C), apnee, bradicardie, apariţia unui nou suflu sau modificarea unuia preexistent, manifestări cutanate (peteşii, noduli subcutanaţi dureroşi), insuficienţă cardiacă congestivă sau tulburări de conducere cardiacă **şi** neidentificarea niciunei alte cauze care să poată explica simptomatologia sau medicul curant instituie terapia antibiotică potrivită dacă diagnosticul este pus antemortem **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: izolarea agentului infecţios în două hemoculturi, vizualizarea microorganismului prin coloraţie Gram la examenul histopatologic al valvei atunci când culturile sunt negative, vizualizarea microorganismului prin coloraţie Gram la examenul histopatologic al valvei atunci când culturile nu s-au efectuat, vizualizarea de vegetaţii valvulare în cursul intervenţiei chirurgicale sau la autopsie, test antigenic seric sau urinar pozitiv, evidenţierea unei noi vegetaţii la examenul ecocardiografic.

4.7.3. Criterii CDC pentru miocardită sau pericardită

Diagnosticul de miocardită sau pericardită trebuie să întrunească unul dintre următoarele criterii: *criteriul 1.* izolarea unui agent infecţios în cultura efectuată din ţesutul pericardic sau din lichidul obţinut prin puncţia pericardică sau recoltat în cursul intervenţiei chirurgicale; *criteriul 2.* pacient cu vârstă peste 12 luni **şi** două sau mai multe dintre următoarele: febră (> 38°C), durere toracică, puls paradoxal sau cardiomegalie **şi** neidentificarea unei alte cauze care să explice simptomatologia **şi** unul sau mai multe dintre următoarele: anomalii ECG sugestive pentru miocardită sau pericardită, test antigenic seric pozitiv, examenul histologic al ţesutului cardiac evidenţiază elemente diagnostice pentru miocardită sau pericardită, creşterea de patru ori a titrului anticorpilor specifici cu sau fără izolarea virusului din faringe sau scaun, identificarea revărsatului pericardic prin ecocardiografie, examen CT, RMN, angiografie sau alte semne radiologice de infecţie; *criteriul 3.* pacient cu vârsta sub 12 luni **şi** două sau mai multe dintre simptomele următoare: febră (> 38°C), hipotermie (< 37°C), apnee, bradicardie, puls paradoxal sau cardiomegalie **şi** neidentificarea unei alte cauze care să poată explica simptomatologia **şi** unul sau mai multe dintre: anomalii ECG sugestive pentru miocardită sau pericardită, test antigenic seric pozitiv, examenul histopatologic al ţesutului cardiac recoltat constată semne caracteristice miocarditei sau pericarditei, creşterea de patru ori a titrului anticorpilor specifici cu sau fără izolarea virusului din faringe sau scaun, identificarea revărsatului pericardic prin ecocardiografie, examen CT, RMN, angiografie sau alte semne radiologice de infecţie.

4.8. Criteriile CDC pentru infecțiile de angioacces

4.8.1. Factori de risc pentru infecțiile de angioacces

Un cateter percutanat se poate infecta și poate deveni astfel o sursă de bacteriemie la un anumit pacient. Această infecție legată de prezența cateterului are un număr de factori de risc.

a. Persoana care efectuează inserția: cu cât antrenamentul acestei persoane este mai mic, cu atât crește frecvența infecției; persoanele dintr-o instituție care practică antrenarea personalului în inserția cateterelor au cele mai mici procente de infecție, antrenarea studenților și a rezidenților în tehnicile corecte de inserție a cateterelor are drept rezultat scăderea ratei de infecție.

b. Inserția în condiții de urgență: inserțiile elective au rate de infecție mai mici decât cele efectuate în condiții de urgență.

c. Tipul inserției: inserțiile printr-o incizie cutanată au rate mai mari de infecție decât cele strict percutanate.

d. Locul inserției: localizarea femurală este însoțită de ratele cele mai mari de infecție, localizarea jugulară sau cea subclaviculară au rate intermediare de infecție, venele periferice ale membrelor superioare au ratele cele mai mici de infecție.

e. Tipul de cateter: un cateter lung cum ar fi o linie venoasă centrală are o rată a infecției mai mare decât o linie periferică, un cateter de plastic are o rată de infecție mai mare decât un ac de oțel.

f. Durata inserării: inserarea pentru perioade de timp mai mari de 72 de ore are rate mai mari de infecție decât cea sub 72 de ore.

4.8.2. Condiții care cresc riscul pentru infecții de angioacces

Anumite condiții preexistente sunt asociate cu un risc crescut de infecție pentru pacienții care au un cateter inserat intravascular. Acestea sunt: (1) vârstele extreme: sub un an și peste 60 de ani; (2) granulocitopenia (sub 1500/µl, cu creșterea susceptibilității când sunt sub 500/µl); (3) imunodeprimarea terapeutică sau prin boli; (4) pierderea integrității cutanate (psoriazis, arsuri etc.); (5) boli concomitente severe; (6) preexistența unei infecții.

4.8.3. Criteriile RAAD și BODEY

Raad și Bodey (M.D. Anderson Cancer Center, Houston) au propus anumite criterii pentru diagnosticul septicemiei legate de prezența unui cateter intravascular.

Septicemie sigur legată de cateter. Două dintre următoarele :

a. Septicemie primară (niciun alt sediu al infecției), determinată de orice fel de microb.

b. Evidența clinică sau cantitativă microbiologică implică acest cateter ca fiind sursa infecției (prin una sau mai multe dintre următoarele): (1) puroi la nivelul locului de puncție cu izolarea aceluiași microb în acest puroi și în hemocultură; (2) sepsis clinic refractar la antibioterapie, dar care răspunde la tratamentul antibiotic după îndepărtarea cateterului; (3) cultură pozitivă cantitativă din vârful cateterului cu izolarea aceluiași microb în hemocultură; (4) hemoculturi cantitative diferențiale cu de peste 10 ori mai multe colonii de microbi în sângele recoltat prin cateterul central față de sângele extras simultan din sângele venos periferic.

Septicemie legată probabil de cateter. Toate dintre următoarele: (1) izolarea în una sau mai multe hemoculturi a unui microb comun cu cei care se găsesc pe piele, stafilococul auriu, specii de candida; microbii considerați comuni tegumentului includ specii ale următoarelor genuri: stafilococul auriu coagulazonegativ, Corinebacterium, propionibacterium, Micrococcus, Bacillus; (2) manifestări clinice de sepsis (febră, frisoane, și/sau hipotensiune); (3) nicio altă sursă de infecție, cu excepția cateterului intravascular (infecție primară).

4.8.4. Criteriile DOUARD

Porturile de acces vascular pot fi asociate cu infecții nosocomiale. Identificarea tipului de infecție poate determina alegerea celei mai bune strategii terapeutice. Autorii sunt de la Spitalul Saint Louis și Spitalul Bichat-Claude Bernard din Paris.

a. **Infecțiile sistemice legate de dispozitivele de acces vascular**: (1) hemoculturi pozitive din sângele periferic; (2) neidentificarea unui alt sediu pentru infecție decât locul de inserție a dispozitivului de acces intravascular; (3) unul sau mai multe dintre următoarele: prezența locală de puroi în jurul dispozitivului de acces intravascular cu izolarea aceluiași microb în puroi şi în sângele periferic; prezenţa de simptome clinice asociate cu culturi cantitative pozitive din vârful cateterului sau lumenul intern al acestuia arătând acelaşi microb ca şi în cel izolat din sângele periferic.

b. **Infecţia locală legată de prezenţa dispozitivului de acces intravascular:** (1) confirmarea infecţiei locale sau indurarea pielii deasupra septului de silicon la mai puţin de 2 cm de sept; (2) absenţa infecţiei concomitente în curentul sanguin (hemoculturi sterile din sângele periferic).

c. **Colonizarea dispozitivului de acces intravascular**: (1) creşterea unui agent microbian patogen la cultura cantitativă din vârful cateterului sau din sept cu un număr de 10 colonii formatoare/ml; (2) absenţa infecţiei concomitente în curentul de sânge (hemoculturi negative din sângele periferic). Unde: secreţia purulentă în jurul dispozitivului de acces intravascular = traiect infectat şi/sau induraţie extinzându-se cel puţin 3 cm de la locul de inserţie; semnele clinice de infecţie = febră peste 38°C sau sub 36°C şi frisoane după manipularea dispozitivului, în protocolul de cultură cantitativă Brun-Buisson, peste 10 unităţi formatoare/ml este considerat rezultat pozitiv, sub 10 unităţi formatoare/ml este considerat rezultat nesemnificativ; induraţia locală este radială faţă de septul de silicon şi nu are forma diametrului transversal al septului.

4.9. Criteriile CDC pentru infecţiile nosocomiale ale tractului urinar

4.9.1. Criteriile CDC pentru infecţia simptomatică

Infecţiile urinare simptomatice pot fi diagnosticate pe baza unor constatări clinice şi de laborator:

Simptome la pacienţii cu vârstă peste 12 luni: febră (peste 38°C), micţiuni imperioase, micţiuni frecvente, disurie, tensiune suprapubiană.

Simptome la pacienţii cu vârstă sub 12 luni: febră (peste 38°C), hipotermie (< 37°C), apnee, bradicardie, disurie, letargie, vărsături.

Criteriul 1: vârstă peste 12 luni **şi** cel puţin un simptom pentru vârsta peste 12 luni **şi** urocultură cu peste 1000 colonii/ml cu nu mai mult de două specii de microorganisme.

Criteriul 2: vârstă peste 12 luni **şi** cel puţin două simptome pentru vârsta peste 12 luni **şi** cel puţin unul dintre următoarele: test pozitiv pentru esteraza leucocitară şi/sau nitraţi; piurie (peste 10 leucocite/ml sau peste 3 leucocite/ml în urina necentrifugată); evidenţierea de germeni la coloraţia Gram în urina necentrifugată; două uroculturi în care s-a izolat repetat acelaşi uropatogen (bacterii Gram negative; stafilococcus saprofiticus) cu peste 100 colonii/ml în urina recoltată din mijlocul jetului; urocultură cu sub 1000 colonii/ml ale unui singur uropatogen la un pacient aflat în cursul tratamentului adecvat cu antibiotice; diagnosticul medicului curant; medicul curant instituie tratamentul antibiotic adecvat.

Criteriul 3: vârstă sub 12 luni **şi** cel puţin unul dintre simptomele pentru vârsta sub 12 luni **şi** urocultură cu peste 1000 colonii/ml cu nu mai mult de două specii de microorganisme.

Criteriul 4: vârstă sub 12 luni **şi** cel puţin unul dintre simptomele pentru vârsta sub 12 luni **şi** cel puţin unul dintre următoarele: test pozitiv pentru esteraza leucocitară şi/sau nitraţi; piurie (peste 10 leucocite/ml sau peste 3 leucocite în urina necentrifugată); evidenţierea de micobi prin coloraţia Gram a urinei necentrifugate; două uroculturi în care s-a izolat repetat acelaşi uropatogen (bacterii Gram negative; stafilococcus saprofiticus) cu peste 100 colonii/ml în urina recoltată din mijlocul jetului; urocultură cu sub 1000 colonii/ml ale unui singur uropatogen la un pacient aflat în cursul tratamentului adecvat cu antibiotice; diagnosticul medicului curant; medicul curant instituie tratamentul antibiotic adecvat.

4.9.2. Criteriile CDC pentru bacteriuria asimptomatică

Bacteriuria asimptomatică este reprezentată de prezenţa de bacterii în urină neînsoţită de simptomatologie clinică.

Istoric: prezenţa unui cateter vezical în perioada de 7 zile înainte de colectarea unei urine a cărei cultură este pozitivă **sau** fără prezenţa unui cateter urinar în perioada de 7 zile premergătoare primeia dintre două uroculturi pozitive.

Absenţa simptomelor: temperatură sub 38°C; fără micţiuni imperioase; fără micţiuni frecvente; fără disurie; fără tensiune suprapubiană.

Criteriul 1: cateter urinar în istoric **şi** absenţa simptomelor **şi** o urocultură cu peste 1000 colonii/ml, cu nu mai mult de două specii de bacterii.

Criteriul 2: fără istoric de cateter urinar **și** absența simptomelor **și** două uroculturi cu peste 1000 colonii/ml cu nu mai mult de două specii de bacterii.

4.9.3. Criteriile CDC pentru alte infecții ale tractului urinar

Organele tractului urinar și țesuturile înconjurătoare pot prezenta infecții independente sau asociate cu infecțiile urinare.

Localizarea acestor infecții poate fi la următoarele niveluri: rinichi, ureter, vezica urinară, spațiile perirenale și retroperitoneu.

Simptomele la pacienții cu vârstă peste 12 luni: febră peste 38°C, durere localizată în zona afectată, tensiune în zona afectată.

Simptomele la pacienții cu vârstă sub 12 luni: febră peste 38°C, hipotermie (< 37°C), apnee, bradicardie, letargie, vărsături.

Criteriul 1: izolarea unui agent infecțios în culturile obținute din țesuturile sau lichidele recoltate de la nivelul afectat, altele decât urina.

Criteriul 2: constatarea de abces sau alte semne de infecție la examinarea directă în cursul intervenției chirurgicale sau la examenul histopatologic.

Criteriul 3: vârstă peste 12 luni **și** cel puțin unul dintre simptomele pentru vârsta peste 12 luni **și** cel puțin unul dintre următoarele: drenaj purulent din zona afectată; hemocultură pozitivă; semne radiologice pentru infecție; diagnosticul medicului curant; medicul curant instituie terapia antibiotică adecvată.

Criteriul 4: vârstă sub 12 luni **și** cel puțin un simptom pentru vârsta sub 12 luni și cel puțin unul dintre următoarele: drenaj purulent din zona afectată; hemocultură pozitivă; semne radiologice pentru infecție; diagnosticul medicului curant; medicul curant instituie terapia antibiotică adecvată.

4.10. Scoruri de gravitate

Scorurile de gravitate rezultă în urma analizei multivariate a unor parametri descoperiți a avea o legătură cu evenimentele de interes (în general supraviețuirea). În urma calculării scorului de risc la un anumit pacient, se poate stabili gravitatea cazului și astfel se atrage atenția asupra cazurilor cu evoluție nefavorabilă. Utilitatea în practica medicală este că, atunci când știm că avem de tratat un caz cu o infecție gravă, se pot institui măsurile cele mai eficiente pentru controlul cazului respectiv, se poate controla eficiența măsurilor luate și conduce astfel terapia.

4.10.1. Metoda de scor Asepsis

Sistemul de scor ASEPSIS (tratament Adițional, secreție Seroasă, Eritem, exudat Purulent, desfacerea – Separarea țesuturilor profunde, Izolarea de bacterii, durata de Staționare intraspitalicească – *Additional treatment, Serous discharge, Erythema, Purulent exudate, Separation of deep tissues, Isolation of bacteria, Stay duration as inpatient)* poate fi folosit pentru cuantificarea infecțiilor postoperatorii de plagă.

A fost proiectat inițial **[30]** pentru evaluarea eficacității profilaxiei antibiotice preoperatorii în chirurgia cardiacă, dar a fost propus ca o metodă de comparare a îngrijirii la instituții diferite **[31]**. A fost dezvoltat la Spitalul Middlesex și Spitalul Universitar (Londra) în Anglia (Middlesex and University College – Hospital, London).

Metodă: zona operației este inspectată în 5 dintre primele 7 zile după operație, scorul de plagă fiind bazat pe constatarea de exudat seros, eritem, exudat purulent și desfacerea țesuturilor profunde. Apoi se analizează informațiile adiționale referitoare la tratamentul plăgii, rezultatele culturilor din plagă și secrețiile întârziate.

Scorul ASEPSIS = SUMA (punctele de la parametrii rezultați din inspecția plăgii în patru zile la rând) + (punctele pentru antibiotice) + (punctele pentru drenajul de puroi) + (punctele pentru debridarea plăgii) + (punctele pentru izolarea de bacterii) + (punctele pentru spitalizarea prelungită)

Interpretare: scorul minim = 0, scorul maximum = 70.

Limitări: Byrne și colaboratorii cred că obiectivitatea acestui index este afectată de faptul că i s-a asumat prezumpția de linearitate. Ei au propus un studiu pe o serie mare de pacienți pentru a determina dacă o analiză neliniară poate să îmbunătățească acuratețea acestui index **[29]**.

Tabelul 87.6. Parametrii rezultați din inspecția zilnică a plăgii

Parametrii rezultați din inspecția zilnică a plăgii	Constatare (procent afectat din plagă)	Puncte
Exudat seros	0%	0
	1–20%	1
	20–39%	2
	40–59%	3
	60–79%	4
	≥ 80%	5
Eritem	0%	0
	1–20%	1
	20–39%	2
	40–59%	3
	60–79%	4
	≥ 80%	5
Exudat purulent	0%	0
	1–20%	2
	20–39%	4
	40–59%	6
	60–79%	8
	≥ 80%	10
Desfacerea țesuturilor profunde	0%	0
	1–20%	2
	20–39%	4
	40–59%	6
	60–79%	8
	≥ 80%	10

Tabelul 87.7. Informații adiționale

Parametru	Constatare	Puncte
Terapie antibiotică pentru infecția de plagă (tratament adițional)	Neadministrată	0
	Administrată	10
Drenaj de puroi sub anestezie locală (tratament adițional)	Neefectuat	0
	Efectuat	5
Debridarea plăgii sub anestezie generală (tratament adițional)	Neefectuată	0
	Efectuată	10
Izolarea de bacterii patogene	Nu	0
	Prezentă	10
Durata de staționare intraspitalicească	Neprelungită	0
	Prelungită (peste 14 zile)	5

Tabelul 87.8. Interpretarea scorului ASEPSIS

Scorul ASEPSIS	Interpretare
0–10	Vindecare satisfăcătoare
11–20	Tulburare a vindecării
21–30	Infecție minoră de plagă
31–40	Infecție moderată de plagă
> 40	Infecție severă de plagă

4.10.2. Scorul de risc TERRACIANO

Terracciano şi colaboratorii [32]au elaborat un scor de risc pentru predicția infecțiilor de zonă chirurgicală şi sepsis la pacienții operați. Scorurile pot ajuta la identificarea pacienților care pot beneficia de o monitorizare şi un tratament mai agresive în perioada postoperatorie. Autorii sunt de la Universitatea de Studii Napoli Federico II (Università degli Studi di Napoli Federico II).

Pacienții studiați: 1182 pacienți studiați (28 dintre aceştia au dezvoltat sepsis, 119 infecții şi 93 infecții de plagă chirurgicală). **Variabile monitorizate**: contaminare bacteriană în timpul operației, durata intervenției chirurgicale, colostază, hipoalbuminemie. **Puncte terminus**: sepsis, infecție (include bronho-pneumonia, infecția urinară etc.), infecția de plagă chirurgicală, cu supurație şi/sau fără dehiscență de plagă.

Scorul de risc pentru sepsis = (puncte pentru contaminarea bacteriană) + (puncte pentru durata intervenției) + (puncte pentru obstrucția intestinală).

Scorul de risc pentru infecție = (puncte pentru contaminarea bacteriană) + (puncte pentru durata intervenției chirurgicale) + (puncte pentru hipoalabuminemie).

Scorul de risc pentru infecție de plagă postoperatorie cu sau fără dehiscență = (puncte pentru contaminarea bacteriană) + (puncte pentru durata intervenției chirurgicale) + (puncte pentru hipoalbuminemie).

Interpretare: scorul minim (la toate trei) = 0; scorul maximum de sepsis = 5,0; scorul maximum de infecție = 3,0; scorul maximum de infecție de plagă chirurgicală = 2,5. Cu cât este mai mare scorul, cu atât este mai mare riscul de complicarea cu infecția particulară.

Tabelul 87.9. Atribuirea punctelor pentru calculul scorului de risc Terraciano

Parametru	Constatare	Puncte
Contaminare bacteriană constatată în timpul intervenției	Absentă	0
	Probabilă	0,5
	Definită (pentru scorul de sepsis)	1,5
	Definită (pentru scorul de infecție)	1,0
	Definită (pentru scorul de plagă chirurgicală)	1,0
Durata operației	≤ 2 ore	0
	> 2 ore (pentru scorul de sepsis)	1,5
	> 2 ore (pentru scorul de infecție)	1,0
	> 2 ore (pentru scorul de plagă chirurgicală)	0,5
Obstrucția intestinală	Absentă	0
	Incompletă	1
	Completă	2
Hipoalbuminemia	Absentă	0
	Prezentă	1

Tabelul 87.10. Scorul de risc pentru sepsis şi probabilitatea de sepsis în funcţie de grupul de risc

Scorul de risc pentru sepsis	Grupul de risc	Probabilitate sepsis
0,0 sau 1,0	Jos	0–2%
1,5 sau 2,5	Moderat	2–10%
3,0 sau 3,5	Înalt	10–25%
4,0 sau 5,0	Foarte înalt	> 25%

Tabelul 87.9. Scorul de risc pentru infecţie şi probabilitatea de infecţie în funcţie de grupul de risc

Scorul de risc de infecţie	Grupul de risc	Probabilitatea de infecţie
0 sau 0,5	Jos	< 10%
1,0 sau 1,5	Moderat	10–25%
2,0 sau 3,0	Înalt	> 25%

Tabelul 87.11. Scorul de plagă chirurgicală şi probabilitatea de infecţie a plăgii chirurgicale

Scorul de plagă chirurgicală	Grupul de risc	Probabilitate de infecţie de plagă operatorie
0 sau 0,5	Jos	< 10%
1,0 sau 1,5	Moderat	10–25%
2,0 sau 2,5	Înalt	> 25%

Limitări [28, 29]: probabilitatea poate fi afectată de variabile adiţionale (antibioterapia preoperatorie, antibioterapia intraoperatorie, competenţa chirurgului, statusul imun al pacientului etc.), astfel încât probabilitatea va fi diferită de la o instituţie la alta; combinarea dintre diagnosticul pacientului şi tipul de operaţie afectează prevalenţa infecţiilor.

4.10.3. Scorul de risc SIRS

Mortalitatea are o creştere în salturi care urmează paralel creşterii severităţii reacţiei: SIRS = 7%; sepsis = 16%; sepsis sever = 20%; şoc septic = 46%.

4.10.4. Scorul de risc pentru şocul septic

Pacienţii cu şoc septic au o mortalitate crescută. Scorurile de şoc septic simplificate sau complete derivă din variabile clinice şi se corelează cu ratele de mortalitate observate. Scorul simplificat poate fi calculat timpuriu în cursul evoluţiei unui pacient. Scorul complet este mult mai precis, dar necesită rezultatele culturilor microbiene, ceea ce amână calcularea până la aflarea rezultatului acestora. Acest sistem de scor poate fi folosit pentru pacienţii cu şoc septic în locul sistemelor de scor APACHE sau SAPS.

Fundamentele scorului: variabilele care au semnificaţie prognostică sunt identificate şi gradate 0, 1 sau 2, punctajele mai mari indicând o modificare mult mai semnificativă.

Tabelul 87.12. Punctele pentru calcularea scorului de șoc septic simplificat

Variabile	**Constatare**	**Puncte**
Vârsta în ani	< 65	0
	65–69	1
	≥ 70	2
Sexul (masculin sau feminin)	Femeie	0
	Bărbat	1
Ventilație mecanică	Nu	0
	Da	1
Scara de comă Glasgow	≥ 13	0
	< 13	2
Diureza (ml/oră)	≥ 20	0
	< 20	1
Temperatura corporală (°C)	< 37	2
	37–39,5	0
	≥ 39,5	1
Hematocrit în procente	≥ 25	0
	< 25	2
Număr leucocite (mii/mm cub)	< 1,5	1
	1,5 –24,9	0
	25–39,9	1
	≥ 40	2
Ph	< 7,10	2
	7,10–7,24	1
	7,25–7,49	0
	≥ 7.50	2
Timpul de protrombină în secunde	≥ 23	0
	< 23	1
Frecvența cardiacă (bătăi/minut)	< 80	2
	80–169	0
	≥ 170	2

Tabelul 87.12 *(continuare)*

Presiunea arterială sistemică medie	≥ 70	0
	50–69	1
	< 50	2
Presiunea arterială pulmonară medie	< 35	0
	≥ 35	1
Indexul cardiac (L/minut/metru^2 suprafață corporală)	< 3.5	2
	3,5–6,4	0
	6,5–7,4	1
	≥ 7,5	2

Unde: timpul de protrombină este măsurat cu o tromboplastină care are un ISI (*International Sensitivity Index* –indice internațional de senzitivitate) de 1,16.

Scorul de şoc septic simplificat

Scorul de şoc septic simplificat = SUMA (punctele pentru fiecare dintre cele 14 variabile).

Scorul complet de şoc septic = (scorul simplificat de şoc septic) + (suma punctelor adiționale).

Stările de imunodepresie implică următoarele situații: pacientul este în cursul unor tratamente care suprimă rezistența la infecție, cum ar fi chimioterapia imunosupresivă, iradierea, administrarea pe termen lung sau în doze mari recente de cortizon; pacientul prezintă o boală care este suficient de avansată pentru a suprima rezistența la infecție, cum ar fi leucemia, limfomul sau sindromul de imunodeficiență dobândită.

Puncte adiționale la scor = SUMA (punctele pentru fiecare dintre cele 8 variabile adiționale).

Scorul complet de şoc septic = (scorul simplificat de şoc septic) + (suma punctelor adiționale)

Interpretare: scorul simplificat de şoc septic maximum = 23; scorul complet de şoc septic maximum = 23 + 14 = 37; scorul minim = 0.

În concordanță cu datele din tabelul de mai sus, mortalitatea poate fi calculată din scor prin folosirea ecuației următoare :

Mortalitatea derivată din scorul simplificat = EXP {a + [b * (scor)]} / {1 + EXP [a + (b * (scor))]}

Tabelul 87.13. Puncte adiționale pentru calcularea scorului complet de şoc septic

Tip	Condiție	Puncte
Boală concomitentă	Ciroză hepatică	2
	Insuficiență cardiacă preexistentă în clasa funcțională NYHA III sau IV	2
	Insuficiență pulmonară cronică	2
	Insuficiență renală cronică	2
	Stări de imunosupresie	1
Tipul de infecție	Hemoculturi cu izolări polimicrobiene	2
	Infecție datorată bacteriei Pseudomonas aeruginosa	2
	Pneumonie ca loc primar de infecție	1

Tabelul 87.14. Mortalitatea derivată din scoruri

Scor	Simplificat	Complet
0	0	0
1	4	1
2	10	4
3	22	9
4	42	21
5	66	42
6	82	65
7	92	85
8	97	93
9	99	97
10	100	99
11	100	100

Tabelul 87.15. Valorile pentru calculul mortalității derivate din scoruri

	a	b
Scor simplificat	1.01	-5.33
Scor complet	0.94	-4.01

4.10.5. Scorul de risc MSOF

Sindromul de disfuncție multiplă de organe este definit ca prezența unei alterări a funcției de organ la un pacient cu o afecțiune acută, astfel încât homeostazia nu poate fi menținută fără intervenția terapeutică. Sistemul de scor al disfuncției multiple de organ stabilește șapte sisteme cheie de organe pentru insuficiență în prima zi a sindromului septic. După numărul de organe sever afectate este posibilă prezicerea mortalității pacienților cu sindrom septic.

Unde: factorul de conversie pentru creatinină din µmol/L în mg/dl este 0,011312; factorul de conversie pentru bilirubină din µmol/L în mg/dl este 0,05848.

Interpretare: scor minim = 0; scor maximum = 7.

4.10.6. Riscul de infecție nosocomială în terapia intensivă

Riscul de infecție nosocomială bazat pe scorul intervenției terapeutice și durata șederii în unitatea de terapie intensivă

Bueno-Cavanillas și colaboratorii **[34]** au evaluat utilizarea indicilor de severitate pentru prezicerea infecțiilor nosocomiale la pacienții admiși în unitățile de terapie intensivă. Studiul a fost efectuat la Spitalul Universității din Granada, Spania.

Apache II: un scor peste 12 arată o corelare pozitivă cu infecțiile nosocomiale, dar aceasta a dispărut în analizele multivariate.

Scorul intervenției terapeutice [*Therapeutic Intervention Scoring System* - TISS]: un scor peste 20 se corelează cu un risc crescut pentru infecțiile nosocomiale, dar acesta a fost găsit semnificativ doar pentru primele 7 zile de ședere în unitatea de terapie intensivă în analizele multivariate; în rezumatul lucrării se afirmă că fiecare punct TISS sugerează o creștere a riscului de infecție nosocomială cu 6%; nu este statuat clar în lucrarea autorilor momentul în care intră în vigoare această creștere; este posibil ca acest lucru să fie valabil doar de la un scor TISS peste 20.

Riscul de infecție nosocomială crește odată cu prelungirea șederii în unitatea de terapie intensivă **[2]**. Riscul de infecție nosocomială la pacienții aflați în unitatea de TI se calculează conform tabelelor următoare (**Tabelul 87.17 și 87.18**):

Evaluarea factorilor de risc de infecție cu candida în unitățile de terapie intensivă chirurgicală

McKinnon și colaboratorii **[35]** au evaluat factorii de risc pentru infecția cu candida la pacienții tratați în unitatea de terapie intensivă chirurgicală (TI). Identificarea precoce a pacienților cu risc crescut este importantă, deoarece permite o monitorizare mai eficientă și o intervenție timpurie. Autorii activează în patru centre din Statele Unite și au fost sprijiniți de către firma Pfizer Inc.

Factorii care identifică pacienții expuși riscului de colonizare diseminată sau infecție cu candida: (1) prezența factorilor de risc timpurii, încă de la admiterea în TI chirurgicală; (2) incidența mare a factorilor de risc; (3) creșterea rapidă a factorilor de risc de-a lungul șederii în TI.

Tabelul 87.16. Scorul disfuncției multiple de organ

Aparatul	Constatarea din prima zi a sindromului septic
Respirator	Dependență de ventilator cu un gradient A-a de peste 250 mm Hg sau un șunt pulmonar peste 20%
Cardio-vascular	Necesitatea administrării de agenți adrenergici pentru a menține o presiune arterială medie peste 55 mm Hg în absența hipovolemiei (presiunea blocată în capilarul pulmonar > 6 mm Hg)
Renal	Creatinină > 300 µmol/L (3,4 mg/dl)
Hepatic	Bilirubină > 60 µmol/L (3,4 mg/dl) sau fosfataza alcalină > 350 U/L
Gastro-intestinal	Sânge proaspăt pe sonda naso-gastrică sau melenă sau sânge proaspăt eliminat prin rect sau o scădere a hemoglobinei cu cel puțin 2 g/dl și necesitând transfuzia a cel puțin două unități de masă eritrocitară în 24 de ore.
Hematologic	Leucocite < 2000 /mm^3 sau plachete < 40 000 /mm^3 sau evidență de coagulare diseminată (INR > 2 plus PTT mai mult de 2 ori valoarea normală de control plus produși de degradare a fibrinei > 10 mg/L)
Sistemul nervos central	Scorul de comă Glasgow < 10 sau o scădere a scorului de 3 sau mai mult dacă nu există o leziune primară la acest nivel

Tabelul 87.17. Mortalitățile corespunzătoare scorului disfuncției de organ

Scor	Mortalitate estimată
0	< 10%
1-2	25%
3-4	60-70%
≥5	100%

Tabelul 87.18. Pentru șederi în TI (terapia intensivă) ≤ 7 zile

Scorul TISS	Riscul relativ de infecție nosocomială	Interval de încredere (95% CI)
≤ 20	1	0
>21 < 30	3.5	1,26–9,78
≥ 31	4,88	1,57–15,1

Tabelul 87.19. Pentru șederi în TI > 7 zile

Lungimea șederii	Riscul relativ de infecție nosocomială	Interval de încredere (95% CI)
8–14 zile	7,08	4,26–11,76
≥ 15 zile	13,84	8,79–21,78

Factorii de risc timpurii (prezenți în ziua 1 a admiterii în TI): (1) nutriția parenterală totală; (2) prezența unui cateter venos central, mai ales dacă acesta este inserat de peste 72 de ore; (3) admiteri precedente în TI; (4) intervenții chirurgicale anterioare; (5) diaree.

Factori de risc adiționali pentru colonizarea diseminată sau infecția cu candida: (6) lipsa nutriției enterale sau intravenoase; (7) ventilația mecanică; (8) leucocitoză peste 10 000/mm^3; (9) antibiotice cu spectru larg; (10) febră (> 38,5°C) sau hipotermie (< 36°C) în timpul tratamentului antibiotic; (11) tumoră solidă; (12) hemodializă; (13) nutriție parenterală totală; (14) cateter venos central; (15) cateter central cu durată de peste 72 ore.

Alți factori de risc pentru infecțiile cu candida sunt: (1) transplantul de organ; (2) corticoterapia în doze mari pe timp de mai mult de 4 zile; (3) arsuri severe; (4) diabetul zaharat; (5) cateterizarea vezicală; (6) creatinină serică peste 2 mg%; (7) prezența unui cateter periferic; (8) chirurgia tractului digestiv; (9) limfocitopenia (numărul de limfocite sub 1 000/mm^3).

4.10.7. Scorul de severitate septică STEVENS (SSS)

Scorul de severitate septică a fost dezvoltat la Universitatea din Utah în 1983. Are intenția de a aprecia severitatea implicării multiple de organe la un pacient cu sindrom septic.

Sistemele de organ evaluate: (1) plămân; (2) rinichi; (3) coagulare; (4) cardio-vascular; (5) ficat; (6) tract gastro-intestinal; (7) neurologic.

Atribuirea punctelor: constatărilor anormale li se atribuie un scor între 1 și 5, în funcție de severitatea disfuncției.

Tabelul 87.20. Atribuirea punctelor în funcție de constatări

Sistemul de organ	Constatare	Puncte
Plămân	Respiră aerul din cameră	0
	Oxigen pe mască	1
	Intubat fără PEEP	2
	PEEP 0	3
	PEEP > 10%, cu P_aO_2 > 50 mm Hg	4
	PEEP maximum cu P_aO_2 ≤ 50 mm Hg	5

Tabelul 87.20 *(continuare)*

Rinichi	Creatinină serică < 1,5 mg/dl	0
	Creatinină serică ≥ 1,5 < 2,5 mg/dl	1
	Creatinină serică ≥ 2,6 < 3,5 mg/dl	2
	Creatinină serică > 3,6 mg/dl cu debit urinar bun (> 50 ml /oră)	3
	Creatinină serică > 3,6 mg/dl cu un volum urinar de 20-50 ml /oră	4
	Creatinină serică > 3,6 mg/dl cu un volum urinar < 20 ml /oră	5
Coagulare	Fără echimoze şi teste normale de coagulare	0
	Echimoze şi teste normale de coagulare	1
	PT 12-14 secunde sau PTT 45-65 secunde	2
	Trombocite ≥ 20 000 < 100 000/mm^3, PT > 14 sec. PTT > 50 sec.	3
	Trombocite < 20 000/mm^3, cu PT > 14 sec. Şi PTT > 50 sec.	4
	Evidenţă de coagulare intravasculară diseminată, sângerare	5
Cardio-vascular	Normal	0
	Hipotensiune uşoară	1
	Hipotensiune moderată	2
	Vasopresoare în doze moderate	3
	Vasopresoare în doze mari	4
	Hipotensiune profundă în ciuda dozelor maximale de vasopresoare	5
Ficat	Teste funcţionale hepatice normale	0
	LDH şi SGOT crescute şi bilirubina normală	1
	Bilirubină: 1,5 – 2,5 mg/dl	2
	Bilirubină: 2,6 – 4,0 mg/dl	3
	Bilirubină: 4,1 – 8,0 mg/dl	4
	Precomă cu bilirubină > 8,0 mg/dl	5
Tractul gastro-intestinal	Normal	0
	Ileus uşor	1
	Ileus moderat	2
	Ileus sever	3
	Sângerare prin gastrită erozivă	4
	Tromboză venoasă mezenterică	5
Neurologic	Normal	0
	Obnubilare	1
	Dezorientare	2
	Judecată perturbată	3
	Hiporeactiv	4
	Comă	5

Scorul de severitate septică = [(punctele pentru organul cu scorul cel mai mare) ^{2}] + [(punctele pentru organul aflat pe locul doi) ^{2}] + [(punctele pentru organul aflat pe locul trei) ^{2}].

Durata estimată în zile de ședere în TI la supraviețuitori = [0.61 * (scorul de severitate septică)] + 12.

Interpretare: scorul minim = 0; scorul maximum = 75; cu cât este mai mare scorul de severitate septică, cu atât este mai sever sepsisul; scorul mediu pentru nesupraviețuitori a fost de 49, în timp ce pentru supraviețuitori a fost de 29; supraviețuitorii au prezentat scoruri între 0 și 60, în timp ce nesupraviețuitorii au avut toți scoruri peste 30; îmbunătățirea scorului se corelează de obicei cu ameliorarea clinică a pacientului.

4.10.8. Scara de sepsis Baltimore

Scara de sepsis Baltimore oferă o măsurare zilnică a severității bolii la un pacient cu sindrom septic. Poate fi utilizată pentru monitorizarea pacienților de-a lungul evoluției lor și pentru evaluarea eficacității tratamentelor aplicate. A fost dezvoltat în Baltimore, Maryland.

Componentele scării: (1) măsurători fiziologice (bazate pe constatările zilnice); (2) scara de comă Glasgow modificată.

Unde: presiunea arterială sistolică are două metode posibile de calculare a scorului: (a) punctaj maximum pentru presiune scăzută sau folosirea vasopresoarelor, (b) combinarea punctelor pentru fiecare; deficitul de baze este negativul excesului de baze; leucocitoza determinată de leucemie va determina o valoare fals crescută; FiO_2 pare să fie între 21 până la 100 (în procente); valoare maximă: tahicardia, deficitul de baze, leucocitoza, creatinina, PEEP; valoare minimă: presiunea arterială sistolică, numărul trombocitelor, rezistența vasculară sistemică, raportul PaO_2/ FiO_2; valoare cumulativă: doza de vasopresoare, debitul urinar.

Scara de sepsis Baltimore = (punctele pentru constatările fiziologice) + (punctele pentru scara de comă Glasgow modificată).

Interpretare: scor minim = 1; scor maximum = 200. Cel mai mare scor observat în practică până acum a fost de 50. Cu cât scorul este mai mare, cu atât sindromul de sepsis este mai sever.

Tabelul 87.21. Măsurătorile fiziologice

Parametru	Puncte atribuite	Numărul maximum de puncte într-o zi
Tahicardie	1 punct pentru fiecare 10 bătăi/minut > 120	Fără limitare
Presiunea arterială sistolică	1 punct pentru fiecare 10 mm Hg < 90 sau 1 punct pentru fiecare 10 µg cumulate de vasopresor	Fără limitare
Temperatura corpului	1 punct pentru fiecare °C > 38,5 sau 1 punct pentru fiecare °C < 36,0	Fără limitare
Deficitul de baze	1 punct pentru fiecare 3 mmol/l > 5	Fără limitare
Numărul de trombocite	1 punct pentru fiecare 50 < 35 000 pe mm^3	Fără limitare (7)
Numărul de leucocite	1 punct pentru fiecare 50 > 15 000 pe mm^3	Fără limitare
Creatinină	1 punct pentru fiecare 2 mg/dl > 2 mg/dl sau pacient în curs de dializă	5
Rezistența vasculară sistemică	1 punct pentru fiecare 100 < 800 dynes pe secundă * cm-5	Fără limitare (8)
Debitul urinar	1 punct pentru fiecare 50 ml/zi < 500 ml/zi	Fără limitare (10)
Peep	1 punct pentru fiecare 3 mm > 5 mm hg	Fără limitare
Raportul PaO2/FiO2	1 punct pentru fiecare 0,3 < 2,0	Fără limitare

Tabelul 87.22. Scara de comă Glasgow modificată

Constatare clinică	Puncte
Pacient orientat temporo-spațial și cooperant	1
Confuzie temporară, dar cel mai adesea orientat	2
Confuzie frecventă, dar cooperant, încearcă să ajute la îmbrăcat, recunoaște familia și personalul medical	3
Semiconștient sau cu delir cea mai mare parte a timpului, nu poate ajuta la îmbrăcare, nu recunoaște familia și prietenii	4
Răspunde la stimulii dureroși, niciun alt răspuns	5
Comă fără răspuns la stimulii dureroși	6

Tabelul 87.23. Interpretarea scării de sepsis Baltimore

Scara de sepsis	Interpretare
0 – 10	Pacientul prezintă leziuni, dar este bine.
11 – 20	Pacientul are probleme.
21 – 30	Pacientul este grav bolnav.
> 30	Pacientul este într-o stare critică și are insuficiență multiplă de organe.

4.10.9. Scorul de evaluare al MSOF

Scorul de evaluare a insuficienței multiple de organe legată de sepsis [*The Sepsis-related Organ Failure Assessment (SOFA) Score*] este utilizat pentru evaluarea pacienților cu sepsis și insuficiență pluriorganică aflați în unitățile de terapie intensivă. Are scopul de a fi ușor de calculat și de a descrie secvența complicațiilor la un pacient în stare critică, și nu atât de mult de a prezice deznodământul acestor pacienți. A fost elaborat de Grupul de lucru pentru problemele legate de sepsis al Societății Europene de Terapie Intensivă.

Unde: PaO_2 este în mm Hg și FiO_2 în procente de la 0,21 la 1,00; agenții adrenergici sunt administrați pentru cel puțin o oră cu doze exprimate în µg per kg per min; un scor de 60 indică normalul și un scor de 4 indică starea cea mai gravă; datele pot fi colectate și scorul poate fi calculat zilnic în cursul internării.

Presiunea arterială medie în mm Hg = [(presiunea arterială sistolică în mm Hg) + (2 * (presiunea arterială distolică în mm Hg)] / 3

Scorul SOFA total = SUMĂ (punctele pentru toate cele 6 măsurători)

Tabelul 87.24. Sistemele de organ și măsurătorile efectuate

Sistemul de organ	Măsurătoare
Respirație	Raportul PaO_2/FiO_2
Coagulare	Numărul de trombocite
Ficat	Bilirubina serică
Cardio-vascular	Hipotensiune
Sistem nervos central	Scorul de comă Glasgow
Renal	Creatinina serică sau debitul urinar

Tabelul 87.25. Atribuirea punctelor în funcţie de valorile măsurate

Măsurătoare	Constatare	Puncte
PaO_2/FiO_2	≥ 400 mm Hg	0
	300–399 mm Hg	1
	200–299 mm Hg	2
	100–199 mm Hg	3
	< 100 mm Hg	4
Număr trombocite	≥ 150 000/mm^3	0
	100 000 până la 149 999/mm^3	1
	50 000 până la 99 999/mm^3	2
	20 000 până la 49 999/mm^3	3
	< 20 000/mm cub	4
Bilirubină serică	< 1,2 mg/dl	0
	1.2–1,9 mg/dl	1
	2,0–5,9 mg/dl	2
	6,0–11,9 mg/dl	3
	≥ 12,0 mg/dl	4
Hipotensiune	Presiunea arterială medie ≥ 70 mm Hg	0
	Presiunea arterială medie < 70 mm Hg fără agenţi presori	1
	Dobutamină în orice doză	2
	Dopamină ≤ 5 µg per kg per min	2
	Dopamină > 5 to 15 µg per kg per min	3
	Dopamină > 15 µg per kg per min	4
	Epinefrină ≤ 0,1 µg per kg per min	3
	Epinefrină > 0,1 µg per kg per min	4
	Norepinefrină ≤ 0,1 µg per kg per min	3
	Norepinefrină > 0,1 µg / kg / min	4
Scorul Glasgw pentru comă	15	0
	13–14	1
	10–12	2
	6–9	3
	3–5	4
Creatinina serică sau debitul urinar	Creatinina serică < 1,2 mg/dl	0
	Creatinina serică 1,2–1,9 mg/dl	1
	Creatinina serică 2,0–3,4 mg/dl	2
	Creatinina serică 3,5–4,9 mg/dl	3
	Debitul urinar 200–499 ml pe zi	3
	Creatinina serică > 5,0 mg/dl	4
	Debitul urinar < 200 ml pe zi	4

Interpretare: scorul minim total = 0; scorul maximum total = 24. Cu cât scorul de organ este mai mare, cu atât disfuncţia de organ este mai mare. Cu cât scorul total este mai mare, cu atât disfuncţia de organe este mai mare.

Percentilă = termen statistic care constă din oricare dintre valorile obţinute în serii prin împărţirea indivizilor în grupuri de câte o sută de frecvenţă egală.

Tabelul 87.26. Rata mortalităţii prin scorul SOFA

	Rata mortalităţii prin scorul SOFA				
Sistemul de organe	**0**	**1**	**2**	**3**	**4**
Respirator	20%	27%	32%	46%	64%
Cardio-vascular	22%	32%	55%	55%	55%
Coagulare	35%	35%	35%	64%	64%
SNC	26%	35%	46%	56%	70%
Ficat	32%	34%	50%	53%	56%
Rinichi	25%	40%	46%	56%	64%

4.10.10. Scorul de risc NNIS

Scorul de risc NNIS este o scală aditivă simplă care poate da o evaluare estimativă a riscului de infecţie de zonă chirurgicală pentru un anumit pacient.

Parametri: (1) estimarea preoperatorie a Asociaţiei Americane a Anesteziştilor (ASA - American Society for Anesthesiologists) reflectă statusul preoperator fizic al pacienţilor; (2) durata procedurii: o operaţie prelungită este una care durează mai mult decât a 75-a percentilă din durata procedeului în toate cazurile asemănătoare; (3) clasa de plagă chirurgicală.

Scorul de risc NNIS = (punctele pentru estimarea preoperatorie ASA) + (punctele pentru durata procedeului chirurgical) + (punctele pentru clasa de plagă chirurgicală).

Interpretare: scorul minim = 0; scorul maximum = 3.

Limitări: deoarece acesta este un scor de risc general, poate să nu fie precis, datorită numărului de procedee chirurgicale posibile şi diversităţii mari a pacienţilor; a fost constatată lipsa de precizie în estimare în cazul unor procedee chirurgicale, cum ar fi secţiunile cezariene, craniotomiile, plasarea de şunturi ventriculare şi procedeele chirurgicale cardio-toracice.

Tabelul 87.27. Atribuirea punctelor în funcţie de constatări

Parametru	**Constatare**	**Puncte**
Estimarea preoperatorie ASA	1 sau 2	0
	3, 4 sau 5	1
Durata procedurii chirurgicale	≤ a 75-a percentilă din durata procedeului	0
	> a 75-a percentilă din durata procedeului	1
Clasa de plagă chirurgicală	Curată sau curată-contaminată	0
	Contaminată sau murdară	1

Tabelul 87.28. Corespondența dintre riscul de infecție și punctaj

Scorul de risc NNIS	Riscul pentru infecția de zonă chirurgicală
0	1,5%
1	%
2	%
3	13%

4.10.11. *Sistemul pediatric al disfuncției multiple de organe (PEMOD)*

Leteurtre și colaboratorii săi **[84]** au dezvoltat un sistem de scor (PEMOD) pentru evaluarea pacienților pediatrici critici aflați în unități de terapie intensivă pediatrică. Acesta evaluează 6 sisteme cheie, fiecare fiind reprezentat de un singur semn clinic sau parametru de laborator. Poate fi folosit pentru estimarea riscului de mortalitate la copil. Autorii sunt de la instituții diferite din Lille, Montreal și Paris.

Cele 6 sisteme de organ și cele 6 măsuri sunt:

(1) neurologic (Scorul Glasgow pentru comă sau GCS)

(2) cardio-vascular (tensiunea arterială sistolică)

(3) renal (creatinina serică)

(4) pulmonar (raportul PaO2/FIO2)

(5) hematologic (numărul trombocitelor)

(6) hepatic (SGOT = AST)

Dacă un parametru este măsurat de mai mult de o dată în decurs de 24 ore, se ia în calcul valoarea cea mai alterată. Dacă pacientul este sedat, se folosește scorul Glasgow de dinaintea sedării.

Interpretare:

- Scorul minim: 0
- Scorul maximum: 24
- Cu cât scorul este mai mare, cu atât mortalitatea este mai mare.

Scorul pediatric logistic al disfuncției multiple de organe (PELOD) este ceva mai complex, utilizând aceleași sisteme de organ, dar luând în calcul câte doi parametri pentru fiecare organe. Sistemul calculează riscul de mortalitate cu o precizie mai mare, autorii fiind aceiași ca la precedentul sistem.

4.10.12. *Sistemul de scor al intervenției terapeutice neonatale (NTISS)*

NTISS poate fi utilizat pentru estimarea severității bolii la nou-născuții aflați în unitățile de TI. Valoarea scorului în ziua admiterii în TI se corelează cu durata spitalizării, costurile tratamentului și resursele utilizate pentru aceasta.

4.10.13. *Scorul neonatal fiziologic acut (SNAP) și riscul mortalității*

Scorul este utilizat pentru calcularea riscului de deces la pacienții nou-născuți din unitățile de TI. Șansa de supraviețuire = 1 – (riscul de deces).

4.10.14. *Scorul fiziologic acut la copii (APSC)*

Poate fi utilizat pentru evaluarea clinică a pacienților critici pediatrici.

4.10.15. *Scorul de risc clinic pentru copii (Scorul CRIB)*

Poate fi utilizat pentru estimarea riscurilor nou-născuților imediat după naștere. Poate fi utilizat și pentru compararea performanțelor din unitățile de terapie intensivă neonatală.

4.10.16. *Scorul de risc clinic pentru copii actualizat (Scorul CRIB II)*

Constituie o actualizare și simplificare a precedentului scor.

4.10.17. *Scorul statusului neonatal al lui Saldanha și colaboratorii (NSS) pentru transferul pacientului nou-născut critic*

Saldanha şi colaboratorii au descris sistemul de scor neonatal, folosit pentru evaluarea nou-născuţilor critici înainte şi în timpul transferurilor. Scorul identifică pacienţii care necesită precauţii, monitorizare şi condiţii deosebite (echipament şi echipă specializată de transport a nou născuţilor), atunci când este necesar să fie transferaţi (transportaţi).

4.11. Predicţia evoluţiei

Predicţia evoluţiei pacienţilor se poate face pe baza scorurilor de risc şi a unor parametri biologici ai pacienţilor.

4.11.1. Predicţia mortalităţii prin sepsis în terapia intensivă

Riscul de moarte poate fi de cinci ori mai mare în unitatea de terapie intensivă pentru pacienţii septici, comparativ cu cei aseptici. Prognosticul pentru pacienţii septici şi cu hemoculturi pozitive aflaţi în TI poate fi estimat din severitatea complicaţiilor acute datorate infecţiei şi bolii de fond preexistente.

Predictori independenţi de mortalitate dacă sunt prezenţi la debutul sepsisului: (1) terapie antibiotică anterioară (*odds ratio* 2.40); (2) hipotermie cu temperatura ≤ 36,5°C (*odds ratio* 1.43); (3) necesitatea de ventilare mecanică (*odds ratio* 2,97); (4) scorul APACHE II la debutul sepsisului ≥ 20 (*odds ratio* 1,21).

Cei mai buni factori de prognostic independenţi: scorul APACHE II la debutul sepsisului şi numărul de disfuncţii de organ care se dezvoltă după debutul sepsisului.

Rata mortalităţii şi scorul APACHE II la debutul sepsisului: scorul: 0-9 = 0%; scorul: 10-19 = 22%; scorul: 20-29 = 58%; scorul: ≥30 = 90%.

Tabelul 87.29. Criteriile de definire a disfuncţiilor de organ

Disfuncţia de organ	Criterii de definire
Disfuncţie cardiacă acută	Presiuni de umplere ventriculară ridicate: ≥ 15 mm Hg pe dr. sau ≥ 18 mm Hg pe stg., cu un index cardiac scăzut (< 2,2 L/min/metru^2), în absenţa tamponadei cardiace sau a embolismului pulmonar
	Insuficienţă ventriculară stângă sau dreaptă,
	Infarct miocardic
	Aritmii severe
Disfuncţie pulmonară	Ventilaţie mecanică cu un $FiO_2 > 0.4$
Sindromul de detresă respiratorie acută a adultului	Insuficienţă pulmonară severă necesitând suport ventilator cu PEEP de cel puţin 5 cm H_2O şi scorul injuriei pulmonare > 2.5,
Disfuncţie renală acută	Creatinină serică > 2 mg/dl (175 mmol/L)
	Dublarea nivelului creatininei serice faţă de cea de la momentul admisiei în cazul preexistenţei insuficienţei renale
Disfuncţie acută gastro-intestinală	Sângerare de la nivelul tractului digestiv superior confirmată endoscopic sau prin explorare chirurgicală şi necesitând administrarea a cel puţin două unităţi de masă eritrocitară
	Ulcer acut de stres perforat
	Colecistită acută fără calculi
Disfuncţie hepatică	Bilirubină totală > 2 mg/dl (34 mmol/L) cu LDH, AST şi ALT duble faţă de valorile superioare ale normalului
Coagulare intravasculară diseminată	Sângerare spontană din două sau mai multe locuri, asociată cu scăderea trombocitelor sub 50 000/mm^3, creşterea produşilor de degradare a fibrinei şi fibrinogen < 200 mg/dl
Disfuncţia sistemului nervos central	Comă cu scorul Glasgow < 7

Tabelul 87.30. Mortalitatea la 30 zile şi în cursul spitalizării în funcţie de numărul de disfuncţii de organ

Numărul de disfuncţii de organ	Mortalitatea în termen de 30 de zile	Mortalitatea în cursul spitalizării
0	2%	5%
1	6%	13%
2	18%	31%
3	59%	67%
≥ 4	80%	90%

4.11.2. Clasificarea prognostică în funcţie de cortizolul seric şi răspunsul la corticotropină

Annane şi colaboratorii au studiat efectul de stres provocat de şocul septic asupra axului hipotalamo-hipofizo-suprarenalian. Ei au constatat că patternul nivelului cortizolului seric înainte şi după stimularea cu corticotropină poate identifica pacienţii cu risc crescut de mortalitate. Aceşti pacienţi pot beneficia de terapii mai agresive şi terapii noi.

Testul de stimulare pe durată scurtă cu corticotropină: (1) 0,25 mg tetracosactrin (corticotropină) injectate intravenos; (2) recoltarea de sânge imediat înaintea injectării (nivelul bazal) şi la 30 şi 60 de minute după injectare.

Nivelul maximum al cortizolului exprimat în µg/dl = valoarea maximă a cortizolului în probele recoltate la 30 min şi la 60 min după administrarea de cortizol.

Modificările în valorile de vârf ale cortizolului faţă de nivelurile bazale = (nivelul maximum al cortizolului) – (valoarea bazală a cortizolului).

Tabelul 87.31. Modificările în valorile de vârf faţă de valorile bazale ca răspuns la corticotropină

Cortizolul bazal	Modificările în valorile de vârf faţă de valorile bazale ca răspuns la corticotropină	Grupul prognostic
≤ 34 µg/dl	> 9 µg/dl	Bun
≤ 34 µg/dl	≤ 9 µg/dl	Intermediar
> 34 µg/dl	> 9 µg/dl	Intermediar
> 34 µg/dl	≤ 9 µg/dl	Rău

Tabelul 87.32. Rata mortalităţii la 28 de zile în funcţie de grupul prognostic

Grupul prognostic	Rata mortalităţii la 28 de zile
Bun	26%
Intermediar	67%
Rău	82%

4.11.3. Indexul pediatric al mortalității (PIM) pentru copiii care sunt supuşi terapiei intensive

Este utilizat pentru predicția riscului de mortalitate la copiii sub 16 ani admişi în unitățile de terapie intensivă. Utilizează 7 parametri clinici şi de laborator.

4.11.4. Scorul probabilității de infecție (IPS)

A fost dezvoltat pentru calcularea probabilității de infecție la pacienții staționați în unitățile de TI. Stratifică pacienții în grupe de risc. Utilizează 5 parametri clinici şi de laborator şi scorul de risc SOFA. Scorul minim este 0 şi cel maximum este 26. Pacienții cu scor sub 14 au şanse mici de a fi infectați.

4.11.5. Scorul Mahieu şi colaboratorii pentru predicția sepsisului nosocomial (NOSEP – nosocomial sepsis) la nou-născuți NOSEP

Mahieu şi colaboratorii au elaborat un sistem de scor care poate prezice sepsisul nosocomial la nou-născuții din unitățile de TI. Scorul utilizează 5 parametri clinici şi de laborator. Cu cât scorul este mai mare, cu atât creşte riscul de infecție nosocomială.

4.12. Clasificări şi parametri utili în chirurgia pediatrică

4.12.1. Scala de evaluare a durerii la nou-născuți (SUN)

În chirurgia pediatrică, evaluarea durerii este diferită de situația în care pacientul poate exprima în cuvinte intensitatea acesteia, cum este situația la adulți. Blauer şi Gerstmann au dezvoltat o scală de evaluare a durerii şi disconfortului psihologic la copiii aflați în TI neonatale, folosind 7 parametri clinici. Scorul variază între un minimum de 0, un scor normal de 14 şi un scor maximum de 28.

4.12.2. Termenii folosiți pentru clasificarea prematurilor

Prematurul poate fi clasificat după greutate şi vârsta gestațională la naştere.

Tabelul 87.33. Clasificarea după greutatea la naştere a prematurului

Greutatea la naştere (în grame)	Termeni
< 1,000 grame	greutate extrem de mică la naştere
1,000 - 1,499	greutate foarte mică la naştere
1,500 - 2,499	greutate mică la naştere

Tabelul 87.34. Clasificarea nou-născutului după vârsta gestațională

Săptămâna gestațională	Termeni
< 38 săptămâni	prematur
38 - 42 săptămâni	la termen
> 42 săptămâni	posttermen

Tabelul 87.35. Clasificarea nou-născuților după procentul din greutatea normală pentru vârsta gestațională

Procentul din greutatea normală pentru vârsta gestațională	Termeni
< 10%	mic față de vârsta gestațională
10 - 90%	corespunzător vârstei gestaționale
> 90%	mare față de vârsta gestațională

Măsurători: (1) greutatea absolută la naştere; (2) săptămâna gestaţională; (3) procentul din greutatea la naştere faţă de vârsta gestaţională.

4.12.3. Scorul Barrier şi colaboratorii al durerii postoperatorii (POPS) la copii

Este utilizat pentru aprecierea nivelului durerii la pacienţii pediatrici care nu au achiziţionat limbajul pentru exprimarea durerii. În elaborarea acestuia, autorii au încorporat termeni neurologici şi comportamentali şi are drept scop controlul dozelor analgetice utilizate la această categorie de pacienţi. Interpretare: scorul minim este 0, indicând durere severă; scorul maximum este 20, indicând faptul că copilul se simte confortabil şi fără durere; cu cât scorul este mai mare, cu atât durerea este mai mică şi pacientul este mai confortabil; un nivel postoperator satisfăcător al durerii este asociat cu scoruri peste 15.

4.12.4. Scala de durere neonatală (NIPS)

Este o modalitate de estimare a durerii la nou-născuţii prematuri sau la termen. Este utilizată pentru monitorizarea nou-născţilor înainte, în timpul şi după o procedură dureroasă, cum ar fi o puncţie venoasă.

4.12.5. Profilul durerii neonatale (PIPP)

Este o altă modalitate de măsurare a durerii la prematuri.

4.12.6. Scorul APGAR

Este un sistem de scor folosit pentru aprecierea funcţiilor cardio-pulmonară şi neurologică la naştere. Scorul se calculează la 1 şi 5 minute de la naştere.

Tabelul 87.36. Scorul APGAR.

Parametru	Constatare	Puncte
Culoare	cianoză, paloare	0
	eritem la nivelul corpului, extremităţi cianotice	1
	eritem generalizat	2
Frecvenţa cardiacă	0	0
	< 100	1
	> 100 (will use ≥100)	2
Respiraţie	absentă	0
	neregulată, rară	1
	bună, plâns	2
Răspunsul reflex la cateterul nazal	absent	0
	grimasă	1
	strănut, tuse	2
Tonusul muscular	atonie	0
	mişcări de flexie a extremităţilor	1
	activ	2

Scorul Apgar = SUMĂ (punctele pentru cei 5 parametri). Interpretare: scorul minim = 0; scorul maximum = 10. Cu cât scorul este mai mic, cu atât nou-născutul este mai afectat, scorurile sub 5 fiind considerate serioase. Un scor iniţial mic, fără ameliorare în primele 5 minute, este asociat cu probleme neonatale grave, inclusiv decesul.

4.12.7. Scala morbidităţii neonatale

A fost elaborată pentru aprecierea legăturii dintre severitatea complicaţiilor la prematuri şi interacţiunile materno-fetale. Scorul se bazează pe 20 dintre cele mai frecvente probleme constatate la Spitalul de copii Hospital for Sick Children din Toronto, Canada.

4.12.8. Indexul medical neonatal la prematuri (NMI)

Stratifică prematurii în grupe de risc pentru complicaţii grave.

4.12.9. Lungimea cateterului ombilical la nou născuţi

Estimează lungimea cateterului ombilical pentru a atinge poziţii intravasculare specifice, folosind distanţa orizontală dintre umeri şi ombilic.

4.12.10. Lungimea optimă de inserţie a cateterelor ombilicale la nou-născuţi

Este o metodă de stabilire a distanţei optime de inserţie a cateterului ombilical la un pacient pediatric.

4.12.11. Clasificarea copiilor după creşterea şi dezvoltarea somatică şi neuropsihică [87]

Evoluţia generală a dezvoltării copilului cunoaşte 4 perioade:

1. Perioada intrauterină cu 2 etape:
   - embrionară: 0 – 12 săptămâni;
   - fetală: de la 13 săptămâni până la naştere.
2. Prima copilărie: durează de la naştere până la vârsta de 3 ani, cu etapele:
   - neonatală: 0 – 28 zile;
   - sugar: 29 zile – 12 luni;
   - antepreşcolar: 1–3 ani.
3. A doua copilărie:
   - perioada preşcolară: 3 – 6 – 7 ani.
4. A treia copilărie:
   - şcolar mic: 6 – 11 ani - fete;
     6 – 13 ani - băieţi.
   - şcolar mare: 11 – 14 ani - fete;
     13 – 15 ani – băieţi.
   - adolescenţa: după 14 ani – fete;
     după 15 ani băieţi, până la terminarea creşterii.

5. TRATAMENT

5.1. Tratament profilactic

Se referă la:

- pacient: asanare, antiseptic, profilaxie antibiotică;
- sala de operaţie şi actul operator;
- terapia intensivă.

Singurele recomandări din literatura română care se referă la organizarea secţiei de chirugie cardiacă, conţinând recomandări valabile şi astăzi, sunt lucrările prof. univ. dr. doc. H.C. Pop De Popa Ioan **[36, 37]**. În încheierea capitolului *Sala de operaţii cardio-vasculare*, autorul conchide: „Subliniem faptul că succesul unei operaţii nu constă numai în tehnica desavârşită a unui artist al bisturiului, ci şi în respectarea conştientă de către tot personalul a normelor securităţii atiinfecţioase în blocul operator."

Un instrument important care poate ghida atât chirurgul, cât şi anestezistul şi celelalte categorii ale personalului medical şi auxiliar din spital este *Ghidul de prevenire a infecţiilor de zonă chirurgicală* **[38]**, elaborat de Comitetul consultativ pentru practicile de control al infecţiilor intraspitaliceşti, Centrul naţional pentru bolile infecţioase, Centrele pentru controlul şi prevenirea bolilor infecţioase (din SUA).

5.1.1. Ghidul pentru prevenirea infecţiilor de zonă chirurgicală

Recomandările pentru prevenirea infecţiilor de zonă chirurgicală reprezintă consensul Comitetului consultativ pentru practicile de control ale infecţiilor intraspitaliceşti **[39]**.

Există un număr limitat de studii care certifică factorii de risc şi măsurile de prevenire a infecţiilor de zonă chirurgicală. Unele dintre practicile de control al infecţiilor, efectuate de rutină de către echipele chirurgicale, nu pot fi studiate riguros din motive logice sau etice (de ex. purtarea sau nu a mănușilor chirurgicale). Unele dintre recomandări sunt bazate pe considerente de rațiune și de evidență sugestive, chiar în absența dovezilor științifice de confirmare.

Acest ghid este elaborat cu intenția de a fi folosit de către chirurgi, asistentele din sălile de operație, asistentele din postoperator și de la salon, anesteziști, epidemiologi și, în general, de către personalul implicat în prevenirea infecțiilor nosocomiale. Nu se adresează arșilor, traumatizaților, transplantaților sau transmiterii de infecții pe cale sangvină de la personalul medical la pacienți, nici practicii chirurgicale pediatrice. În general, toate măsurile de prevenire eficiente la adulți sunt indicate și în practica pediatrică. Într-un studiu multicentric recent s-a demonstrat faptul că, în chirurgia pediatrică, caracteristicile pacientului sunt mai puțin importante decât cele care au legătură cu tipul intervenției practicate **[40]**.

Sunt recomandate, de asemenea, și antisepticele pentru pregătirea preoperatorie a pielii pacienților sau antisepsia mâinilor și antebrațului personalului sanitar **[41]**.

Am introdus în lucrare acest ghid, datorită importanței și calității informațiilor pentru practica chirurgicală. Lucrarea colectivelor de autori se bazează pe o bibliografie bogată (497 lucrări științifice), sistematizează datele furnizate de numeroase studii, îmbinând raționamentul clinic și aplicabilitatea în practica medicală.

a. Fundamentele ghidului

Ghidul pentru prevenirea infecțiilor de zonă chirurgicală din 1999 furnizează recomandări privind reducerea riscului de infecții de plagă chirurgicală. Fiecare recomandare este clasificată în funcție de datele științifice existente, de raționamentele teoretice și de aplicabilitate.

Recomandările din categoria I sunt acelea privite de către HICPAC, experții în domeniul chirurgiei, bolilor infecțioase și epidemiologi, ca fiind eficiente. Aceste recomandări trebuie să fie adoptate de către toate unitățile sanitare. Diferența dintre cele din clasa IA și cele din clasa IB constă doar în dovezile științifice care le susțin. Recomandările din categoria II sunt susținute de mai puține date științifice și pot fi potrivite pentru probleme legate de infecțiile nosocomiale specifice sau pentru grupuri populaționale specifice.

Nu se face nicio recomandare pentru anumite practici, deoarece nu există un consens în ceea ce privește eficiența lor sau nu există suficiente dovezi științifice pentru a sprijini adoptarea lor. Pentru aceste probleme nerezolvate, medicii trebuie să folosească judecata lor ca să determine o conduită cu privire la aceste practici în unitățile lor sanitare. Reglementările bazate pe legi federale sunt notate cu un asterisc.

Categoria IA.

Recomandate puternic pentru implementare și susținute prin studii experimentale, clinice sau epidemiologice și printr-o argumentare rațională puternică.

Categoria IB.

Recomandate puternic pentru implementare și susținute prin câteva studii experimentale, clinice sau epidemiologice și printr-o argumentare rațională puternică.

Categoria II.

Sugerate pentru implementare și susținute prin studii sugestive clinice sau epidemiologice sau considerente de judecată clinică.

Fără recomandare; probleme nerezolvate.

Practicile pentru care nu există dovezi științifice suficiente sau nu există un consens în ceea ce privește eficiența lor.

b. Recomandări

(1) Preoperatorii

A. Pregătirea pacientului

1. Ori de câte ori este posibil, infecțiile la distanță de zona operației trebuie identificate și tratate înainte de operația electivă, iar pacientul trebuie amânat de la operație până când aceste infecții sunt eradicate. **Categoria IA.**

2. Părul pacientului nu se îndepărtează preoperator decât dacă va interfera la nivelul inciziei cu actul operator. **Categoria IA.**

3. Dacă părul este îndepărtat, aceasta se face imediat înainte de operație. **Categoria IA.**

4. Controlul adecvat al glicemiei la toți pacienții diabetici și în mod particular evitarea hiperglicemiei în perioada perioperatorie. **Categoria IB.**

5. Încurajarea renunțării la fumat. Pacienții trebuie instruiți să renunțe la fumat pentru cel puțin 30 de zile înainte de data programată pentru operație. **Categoria IB.**

6. Să nu se facă recoltări de sânge de la pacienții chirurgicali pentru a se preveni infecțiile de plagă chirurgicală. **Categoria IB.**

7. Pacienții trebuie să facă un duș antiseptic sau o baie antiseptică cel puțin în noaptea de dinaintea operației. **Categoria IB.**

8. Spălarea atentă a zonei inciziei și din jurul acesteia pentru îndepărtarea contaminării grosiere de dinaintea operației. **Categoria IB.**

9. Utilizarea unui agent antiseptic pentru prepararea pielii. **Categoria IB.**

10. Aplicarea preoperatorie a antisepticului cutanat în cercuri concentrice dinspre zona viitoarei incizii spre periferie. Aria pregătită trebuie să fie suficient de largă pentru a permite extinderea inciziei sau pentru a face incizii noi și a plasa tuburile de dren. **Categoria II.**

11. Spitalizarea preoperatorie trebuie să fie cât mai scurtă posibil, dar să permită pregătirea preoperatorie adecvată. **Categoria II.**

12. Nu există nicio recomandare cu privire la reducerea dozelor sau întreruperea administrării sistemice de corticosteroizi (atunci când aceasta este posibil). Problemă nerezolvată.

13. Nu există nicio recomandare de a crește suportul nutrițional la pacienții chirurgicali doar ca o măsură de prevenire a infecțiilor de plagă chirurgicală. Problemă nerezolvată.

14. Nu există nicio recomandare cu privire la administrarea intranazală de mupirocin pentru a preveni infecțiile de plagă. Problemă nerezolvată.

15. Nu există nicio recomandare cu privire la utilizarea de măsuri care să crească oxigenarea la nivelul plăgii operatorii pentru a preveni infecțiile de plagă chirurgicală. Problemă nerezolvată.

B. Antisepsia mâinilor și antebrațelor membrilor echipei chirurgicale

1. Unghiile trebuie să fie scurte și este interzisă purtarea unghiilor artificiale. **Categoria IB.**

2. Spălarea preoperatorie a mâinilor echipei chirurgicale trebuie să dureze cel puțin 2–5 minute și să fie efectuată cu un antiseptic potrivit. Spălarea antebrațelor trebuie să se facă până la nivelul coatelor. **Categoria IB.**

3. După spălare, mâinile trebuie ținute în sus și departe de corp (cu coatele flectate), astfel încât apa să curgă dinspre degete spre coate. Uscarea se face prin folosirea unui prosop steril și apoi se îmbracă halatul și mănușile sterile. **Categoria IB.**

4. Spațiul de sub fiecare unghie trebuie curățat înainte de prima spălare pentru sală din ziua respectivă. **Categoria II.**

5. Bijuteriile de mână sau antebraț nu trebuie purtate. **Categoria II.**

6. Nu există nicio recomandare cu privire la folosirea lacului de unghii. Problemă nerezolvată.

C. Managementul situației în care personalul medical este infectat sau colonizat

1. Educarea și încurajarea personalului medical care are semne și simptome de boli infecțioase transmisibile de a raporta prompt starea lor. **Categoria IB.**

2. Dezvoltarea unei politici în ceea ce privește îngrijirea pacienților când personalul medical prezintă boli infecțioase cu potențial de transmitere. Aceste politici trebuie să reglementeze:

- responsabilitatea personalului medical în ceea ce privește exercitarea actului medical și raportarea bolilor;
- restricții de muncă și
- readmiterea la muncă după ce au suferit o boală care a necesitat întreruperea prezenței de la serviciu. Politicile trebuie să stabilească persoanele care au autoritatea de a restrânge prezența la lucru a personalului medical în cauză. **Categoria IB.**

3. Obținerea de culturi și excluderea din sarcină a personalului medical care prezintă leziuni cutanate care drenează, până când infecția respectivă a fost eradicată. **Categoria IB.**

4. Personalul medical care prezintă colonizare cu stafilococ auriu (nas, mâini sau altă localizare) sau streptococi din grupul A nu trebuie exclus de rutină decât dacă a fost legat epidemiologic de diseminarea microbului în unitatea sanitară respectivă. **Categoria IB.**

D. Profilaxia antimicrobiană

1. Se face doar când este indicată, iar selectarea antibioticului se face pe baza eficienței sale împotriva agenților microbieni obișnuiți pentru tipul de operație practicată și a recomandărilor publicate. **Categoria IA.**

2. Doza inițială de antibiotic se administrează pe cale intravenoasă inițial, astfel încât concentrația bactericidă serică și în țesuturi a antibioticului să se atingă în momentul inciziei. Dozele terapeutice trebuie să fie menținute pe toată durata operației și cel puțin câteva ore după închiderea inciziei. **Categoria IA.**

3. Înainte de operațiile colorectale, în plus față de cele de la punctul de mai sus, se recomandă pregătirea mecanică a colonului prin folosirea clismelor și purgativelor, cât și administrarea de antibiotice neabsorbabile pe cale orală în ziua de dinaintea operației. **Categoria IA.**

4. Pentru operațiile cezariene cu risc crescut se administrează profilactic antibiotice imediat după clamparea cordonului ombilical. **Categoria IA.**

5. Vancomicina nu se utilizează de rutină pentru antibioprofilaxie. **Categoria IB.**

(2) Intraoperatorii

A. Ventilația

1. În sala de operație trebuie menținută o presiune pozitivă față de ariile adiacente. **Categoria IB.**

2. Numărul de schimbări ale aerului din sala de operație trebuie să fie de minimum 15 pe oră, din care trei cu aer proaspăt. **Categoria IB.**

3. Tot aerul insuflat în sala de operație (atât cel recirculat, cât și cel proaspăt) trebuie filtrat prin filtre care să întrunească recomandările Asociației americane a arhitecților. **Categoria IB.**

4. Aerul se introduce prin tavan și se extrage prin guri aflate în pardoseală. **Categoria IB.**

5. Iluminarea cu raze ultraviolete nu trebuie folosită în sala de operație pentru a preveni infecțiile de plagă chirurgicală. **Categoria IB.**

6. Ușile din sala de operație trebuie ținute închise, cu excepția momentelor când este necesar pasajul echipamentului, al personalului și al pacientului. **Categoria IB.**

7. Operațiile ortopedice de implantare trebuie efectuate în săli echipate cu instalații de aer ultracurat. **Categoria II.**

8. Limitarea numărului personalului medical care intră în sala de operație la cel necesar. **Categoria II.**

B. Curățarea și dezinfecția suprafețelor

1. Când într-o sală de operație apar murdărirea vizibilă sau contaminarea suprafețelor sau a echipamentului cu sânge sau alte fluide ale corpului, acestea trebuie curățate înainte de începerea operației următoare cu un dezinfectant aprobat de Agenția de protecție a mediului. **Categoria IB*.** (*Reglementare federală)

2. După operațiile contaminate sau murdare nu trebuie efectuată curățenie specială sau închiderea sălii respective. **Categoria IB.**

3. Preșurile nu trebuie folosite la intrarea în blocul operator sau în sala de operație pentru a controla infecțiile. **Categoria IB.**

4. Aspirarea umedă a pardoselii în sala de operație după ultima operație a zilei sau noaptea cu un dezinfectant aprobat. **Categoria II.**

5. Nu există nicio recomandare cu privire la dezinfectarea suprafețelor sau a echipamentului folosit în sălile de operație în absența murdăririi vizibile. Problemă nerezolvată.

C. Recoltarea de probe microbiologice

1. Recoltarea de probe microbiologice în sala de operație nu trebuie să se facă de rutină, ci doar ca parte a unei investigații epidemiologice. **Categoria IB.**

D. Sterilizarea instrumentelor chirurgicale

1. Trebuie efectuată conform ghidurilor menționate mai sus. **Categoria IB .**

2. Sterilizarea rapidă se face doar pentru instrumente care se vor folosi imediat. Nu se face ca o alternativă la sterilizarea clasică pentru motive de comoditate sau pentru a câștiga timp. **Categoria IB.**

E. Îmbrăcămintea chirurgicală și câmpurile de izolare

1. Trebuie purtată o mască chirurgicală care să acopere gura și nasul în întregime la intrarea în sala de operație dacă operația este pe cale să înceapă sau a început deja sau dacă instrumentele sterile sunt expuse. **Categoria IB*.** (* Reglementare federală)

2. Trebuie purtată o bonetă sau glugă care să acopere în întregime părul capului la intrarea în sala de operație. **Categoria IB*.**

3. Pentru prevenirea infecțiilor de plagă nu trebuie purtați botoșei. **Categoria IB*.**

4. Membrii echipei chirurgicale trebuie să poarte mănuși sterile. Acestea se pun după îmbrăcarea halatului steril. **Categoria IB*.**

5. Trebuie folosite halate și mănuși care sunt bariere eficiente față de umezeală (materiale care să fie impermeabile pentru lichide). **Categoria IB.**

6. Costumele de sală vizibil murdărite, contaminate și/sau pătrunse de sânge sau de alte materiale cu potențial infecțios trebuie schimbate. **Categoria IB*.**

7. Nu există nicio recomandare despre cum sau unde să se spele costumele de sală, despre restricționarea purtării acestora doar în blocul operator sau dacă aceste costume trebuie acoperite în afara sălii de operație. Problemă nerezolvată.

F. Asepsia și tehnica chirurgicală.

1. Trebuie să se adere la principiile de asepsie atunci când se implantează dispozitive intravasculare (de ex. catetere venoase centrale), când se practică anestezie rahidiană sau epidurală sau când se administrează medicamente pe cale intravenoasă. **Categoria IA.**

2. Echipamentul steril și soluțiile se asamblează imediat înainte de folosire. **Categoria II.**

3. Țesuturile trebuie manipulate cu blândețe, hemostaza trebuie să fie eficientă, devitalizarea țesuturilor trebuie să fie minimă, corpii străini trebuie evitați la maximum (de ex. suturile, țesuturile arse, detritusurile necrotice) și spațiul mort trebuie eradicat la nivelul plăgii chirurgicale. **Categoria IB.**

4. Când chirurgul consideră că plaga este contaminată masiv (clasa III sau IV), închiderea primară a pielii trebuie făcută într-o altă etapă sau plaga poate fi lăsată deschisă în vederea închiderii secundare. **Categoria IB.**

5. Dacă este necesar drenajul, trebuie folosit unul cu aspirație închis. Drenul se va exterioriza prin contraincizie la distanță de incizia operației și trebuie extras cât mai curând posibil. **Categoria IB**

(3) Îngrijirea postoperatorie a plăgii

A. Plaga chirurgicală trebuie protejată 24 până la 48 de ore după operație cu un pansament steril. **Categoria IB.**

B. Mâinile trebuie spălate înainte și după schimbarea pansamentelor, ca și după orice atingere a zonei operate. **Categoria IB.**

C. Schimbarea pansamentelor se face după o tehnică sterilă. **Categoria II.**

D. Pacientul și familia sa trebuie educați în ceea ce privește îngrijirea potrivită a inciziei, despre simptomele de infecție de plagă și necesitatea raportării acestor simptome. **Categoria II.**

E. Nu există nicio recomandare referitoare la acoperirea plăgii chirurgicale după perioada de 48 de ore de la operație. Problemă nerezolvată.

(4) Supravegherea postoperatorie a complicațiilor de plagă

A. Definițiile CDC ale infecțiilor de plagă chirurgicală trebuie folosite fără modificări pentru identificarea acestor complicații la pacienții internați sau în perioada de după externare. **Categoria IB.**

B. Pentru depistarea cazurilor la pacienții internați, se pot folosi observația prospectivă directă, detectarea prospectivă indirectă sau o combinare a metodelor directe și indirecte. **Categoria IB.**

C. Când supravegherea postexternare este efectuată pentru anumite tipuri de operații (de ex. după bypass-urile aorto-coronariene), trebuie folosită o metodă care să adapteze resursele disponibile și datele necesare. **Categoria II.**

D. Pentru depistarea cazurilor la pacienții externați, trebuie folosită o metodă care să adapteze resursele disponibile și datele necesare. **Categoria IB.**

E. La sfârșitul fiecărei operații trebuie efectuată estimarea plăgii chirurgicale. Acest lucru trebuie făcut de un membru al echipei chirurgicale. **Categoria II.**

F. Pentru fiecare pacient care va fi supus unei operații alese pentru a fi supravegheată, trebuie înregistrate acele variabile care sunt asociate cu un risc crescut de infecție de plagă chirurgicală (de ex. clasa de plagă chirurgicală, clasa ASA și durata operației). **Categoria IB.**

G. Rata riscului de infecție de plagă chirurgicală trebuie calculată periodic pentru diferitele tipuri de intervenții, stratificat prin variabilele arătate a fi asociate cu un risc crescut de infecție de plagă (scorul de risc NNIS). **Categoria IB.**

H. Rata specifică a riscului de infecție de plagă chirurgicală trebuie raportată membrilor echipei chirurgicale. **Categoria IB.**

I. Nu există nicio recomandare cu privire la necesitatea raportării Comitetului de control al datelor codate specifice ale chirurgului. Problemă nerezolvată.

5.1.2. Precauții de izolare în unitățile sanitare

Precauții de izolare bazate pe sindromul clinic

Toți pacienții trebuie să fie tratați urmând precauții standard. Precauții adiționale trebuie să fie garantate pentru pacienții cu anumite sindroame în așteptarea identificării microbului cauzal.

5.1.3. Practicile recomandate de Kilbride și colaboratorii pentru reducerea bacteriemiei nosocomiale la nou-născuți

Kilbride și colaboratorii au identificat o serie de practici care reduc riscul bacteriemiei nosocomiale la nou-născuți. Practicile recomandate sunt: (1) creșterea complianței față de igiena mâinilor; (2) creșterea acurateței în diagnosticul bacteriemiei; (3) scăderea contaminării bacteriene la nivelul liniilor de perfuzie sau conectori; (4) utilizarea mijloacelor de protecție maximă la inserţia liniilor (de perfuzie de ex.); (5) îmbunătăţirea integrităţii cutanate; (6) scădera numărului de puncţii venoase; (7) scăderea duratei infuziilor parenterale cu lipide; (8) scurtarea duratei de utilizare a liniilor venoase centrale. Unde: iniţial s-a propus folosirea de emoliente pentru a îmbunătăţi integritatea cutanată, dar această propunere s-a modificat ulterior, ca urmare a constatării că metoda conduce la creşterea colonizării cutanate.

Tabelul 87.37. Precauţiile în funcţie de sindrom şi trăsăturile clinice

Sindrom	Trăsături clinice	Precauţii empirice
Diaree	Diaree infecţioasă la un pacient incontinent sau în scutece	Restrângerea contactului
	Diaree la un adult cu istoric recent de folosire a antibioticelor	Restrângerea contactului
Meningită		Evitarea inhalării de aer contaminat provenit din respiraţia persoanei bolnave sau vaporizatorul contaminat
Roşaţă generalizată sau exantem	Peteşii sau echimoze cu febră	Evitarea inhalării de aer contaminat provenit din respiraţia persoanei bolnave sau vaporizatorul contaminat
	Vezicular	Răspândit pe cale aeriană sau prin contact
	Maculo-papular cu coriză şi febră	Pe calea aerului
Infecţie respiratorie	Tuse, febră şi infiltrat pulmonar al lobului superior la un pacient care este HIV negativ	Pe calea aerului
	Tuse, febră şi infiltrat pulmonar cu orice localizare pulmonară la un pacient care este HIV pozitiv	Pe calea aerului
	Tuse paroxistică sau persistentă severă	Evitarea inhalării de aer contaminat provenit din respiraţia persoanei bolnave sau vaporizatorul contaminat
	Bronşiolită sau crup la un copil	Evitarea contactului
Posibil microb rezistent la antibiotice		Evitarea contactului
Infecţie cutanată sau de plagă	Abces sau plagă care drenează şi care nu poate fi acoperită	Evitarea contactului

5.2. Tratamentul curativ

În cele ce urmează, lucrarea se axează pe tratamentul mediastinitei, cea mai gravă dintre infecţiile din chirurgia cardiacă. Tratamentul mediastinitei trebuie instituit cât mai precoce şi are două aspecte, medical şi chirurgical, de egală importanţă, fără de care succesul terapeutic nu poate fi atins.

5.2.1. Tratamentul medical

Tratamentul medical prezintă două elemente cheie: antibioterapia şi terapia de susţinere.

5.2.1.1. Tratamentul antibiotic

Profilaxia antibiotică

– **Este o măsură justificată.** Deşi chirurgia cardiacă este clasificată la procedeele chirurgicale curate şi riscul de infecţie este scăzut, consecinţele infecţiei pot fi devastatoare. Chiar dacă lipsesc studiile placebo controlate care să dovedească eficacitatea antibioprofilaxiei în chirurgia cardiacă, această **practică este încetăţenită în toate centrele de chirurgie cardiacă.** Cel mai extensiv studiu care justifică profilaxia antibiotică în chirurgia cardiacă este cel al lui Kreter şi Woods **[43]**, fiind de fapt o metaanaliză care acoperă trialuri clinice în chirurgia cardiacă pe o perioadă de 30 de ani. Acest studiu demonstrează beneficiul clar al folosirii profilactice a antibioticelor în chirurgia cardiacă, cu reducerea de 5 ori a incidenţei infecţiilor de plagă de sternotomie mediană atunci când s-a folosit profilaxia.

– Când vorbim de **durata antibioprofilaxiei,** trebuie să ţinem seama de: durata minimă de profilaxie; inducerea rezistenţei la antibiotice; costurile tratamentului. Dacă în ceea ce priveşte indicaţia antibioprofilaxiei nu există diferenţe de opinie, cu privire la durata acesteia există divergenţe ale diverşilor autori care au studiat acest aspect.

– **Rezistenţa antibiotică***:* în prezent există un consens în ceea ce priveşte rezistenţa la antibiotice, anume că utilizarea excesivă a antibioticelor este cauza cea mai frecventă a acesteia **[44]**. Conform Societăţii Chirurgilor Toracici din SUA, cu privire la chirurgia cardiacă, nu există niciun studiu care să evidenţieze legătura dintre durata antibioprofilaxiei şi dezvoltarea rezistenţei la antibiotice, dar nu există nicio îndoială cu privire la faptul că rezistenţa antibiotică creşte pe măsură ce tratamentul antibiotic se prelungeşte. Studiul efectuat de Harbarth şi colaboratorii **[45]** cu privire la durata antibioprofilaxiei în chirurgia cardiacă demonstrează clar faptul că prelungirea acesteia peste 48 de ore nu aduce o scădere a incidenţei infecţiilor de plagă şi se însoţeşte de o creştere a rezistenţei antibiotice, autorii recomandând evitarea prelungirii peste 48 de ore a acesteia.

– **Colegiul american al cardiologilor şi Asociaţia americană a inimii** (ACC/AHA), cu privire la chirurgia de bypass aorto-coronarian, recomandă folosirea unei cefalosporine pentru profilaxie. În ceea ce priveşte durata acesteia, afirmă că există dovezi că o durată de 24 de ore este la fel de eficientă ca utilizarea clasică pe o durată de 48 de ore sau mai îndelungată **[46]**. Referitor la justificarea antibioprofilaxiei, ACC susţine că aceasta reduce de 5 ori riscul infecţiilor postoperatorii, fără a menţiona însă despre ce fel de infecţii este vorba. Eficacitatea este dependentă de atingerea unor niveluri plasmatice adecvate înaintea expunerii la microbi. Cu privire la momentul administrării, recomandă: cu 30 de minute înainte de incizie şi repetarea în sala de operaţie dacă operaţia depăşeşte 3 ore. Multe centre administrează antibioticul chiar înainte de efectuarea inciziei. O metodă sigură recomandată este administrarea antibioticului după inducţie, dar înainte de efectuarea inciziei.

– **Societatea chirurgilor toracici din America** a dezvoltat următoarele **ghiduri** cu privire la antibioprofilaxia din chirurgia cardiacă:

Durata antibioprofilaxiei este direct legată de probabilitatea de dezvoltare a microorganismelor rezistente la antibiotice. **Recomandare**: durata antibioprofilaxiei trebuie să fie limitată la cea mai scurtă perioadă necesară pentru a diminua în mod eficient posibilitatea de dezvoltare a infecţiilor postoperatorii (Clasa Ia, nivelul B – dovezile pledează mai mult în favoarea utilităţii măsurii şi derivă dintr-un singur experiment randomizat sau mai multe experimente nerandomizate).

Există dovezi că o durată de 48 de ore pentru antibioprofilaxie în chirurgia cardiacă este suficientă şi eficientă. Există mai puţine dovezi care să susţină faptul că o singură doză profilactică sau o durată sub 24 de ore a antibioprofilaxiei este la fel de eficientă cu cea care durează 48 de ore. Nu există nicio dovadă că prelungirea antibioprofilaxiei peste 48 de ore ar aduce beneficii în plus. **Recomandare:** antibioprofilaxia nu se continuă mai mult de 48 de ore postoperator (Clasa Ia, nivelul B).

Tabelul 87.38. Profilaxia antibiotică pentru chirurgia de bypass aortocoronarian (după ghidul ACC) **[46]**

Cefalosporine	**Eficiență echivalentă**	**Comentarii**
	Doza și intervalul de administrare intravenoasă	
Cefuroxima	1,5 g preoperator	Sunt agenți de primă intenție; au toxicitate mică; farmacocinetica este variabilă; profilaxia cu durată sub 24 de ore poate fi la fel de eficientă pentru cefuroximă
	1,5 g după bypass-ul cardio-pulmonar	
	1,5 g la 12 ore timp de 48 de ore	
Cefamandol, cefazolina	1 g preoperator	
	1 g în momentul sternotomiei	
	1 g după bypass-ul cardio-pulmonar	
	1g la 6 ore timp de 48 de ore (doza inițială trebuie administrată cu 30-60 minute înaintea inciziei)	
Vancomycina	1 g la 12 h până când tuburile/liniile sunt extrase	Rezervată pentru peroanele alergice la penicilină; justificată în perioadele de înmulțire a infecțiilor cu specii de stafilococi meticilinorezistenți; enterococul rezistent la vancomycină reprezintă o problemă care se conturează în prezent; foarte adesea necesită agenți vasopresori în perioada perioperatorie.
	Se recomandă cel puțin două doze, prin infuzie intravenoasă cu durata de 30–60 minute, prima infuzie calculată a se termina înaintea inciziei.	

Durata antibioprofilaxiei nu trebuie să depindă de prezența cateterelor intravasculare sau a tuburilor de dren mediastinale sau cu alte localizări. **Recomandare:** decizia de a continua profilaxia antibiotică nu este ghidată de prezența cateterelor intravasculare sau a tuburilor de dren (Clasa Ib, nivel C – eficiența/utilitatea este mai puțin susținută de evidențe, recomandarea este susținută pe baza consensului opiniei experților).

– **După Francis Robicsek**, selectarea antibioticului folosit în scop profilactic trebuie să se facă ținând seama de germenii cel mai frecvent izolați în unitatea sanitară respectivă **[47]**.

– **Un alt aspect** al profilaxiei infecțiilor postoperatorii în chirurgia cardiacă este sterilizarea tuturor focarelor infecțioase înainte de intervenția chirurgicală. Acestea pot fi reprezentate de focare dentare, ORL, ginecologice, urinare, legate de dispozitive și catetere intravenoase sau cu alte localizări (cateter venos central de dializă, cateter intraperitoneal de dializă, pacemakere etc).

– **Un aspect relativ recent** al profilaxiei antibiotice îl reprezintă sterilizarea preoperatorie a pacienților purtători de stafilococi aurii la nivelul mucoasei nazale, prin folosirea unguentelor topice cu mupirocin.

Terapia antibiotică

Tratamentul antibiotic este o componentă esențială a terapiei. Trebuie să se țină seama de faptul că acțiunea antibioticelor față de bacteriile care cresc în spațiul mediastinal este limitată de penetrabilitatea lor slabă în acest spațiu slab vascularizat. Acțiunea principală este de limitare a infecției la spațiul plăgii chirurgicale și de prevenire a răspândirii infecției prin continuitate la structurile vecine și pe cale hematogenă la distanță.

Majoritatea autorilor recomandă respectarea regulilor generale ale terapiei antibiotice. În tratamentul mediastinitei se pot contura câteva particularități: precocitatea instituirii tratamentului antibiotic este esențială pentru reușita tratamentului; implicarea sternului impune alegerea antibioticelor cu penetrabilitate osoasă bună; durata antibioterapiei este lungă; atingerea nivelurilor plasmatice eficiente, bactericide, impune doze mari (o afirmație anecdotică dintr-un articol, în acest sens: „germenii morți nu se multiplică și nu dezvoltă rezistențe la antibiotice"); tratamentul antibiotic se face prin combinarea de antibiotice cu spectru larg și cu acțiuni sinergice.

Importanța alegerii corecte inițiale. Mai multe studii arată că o alegere incorectă inițială a antibioticului (antibioticelor) este grevată de o creștere substanțială a mortalității, rezistenței antibiotice, duratei de spitalizare și a costului infecțiilor nosocomiale.

Alte aspecte importante de care trebuie să ținem seama în efectuarea tratamentului antibiotic sunt:

- Germenii implicați sunt de obicei rezistenți la multe antibiotice uzuale.
- Sensibilitatea *in vivo* a acestora poate diferi de cea constatată *in vitro*.
- Dehiscența sternală este foarte probabil determinată de stafilococi coagulazonegativi, indiferent de semnele și simptomele clinice de infecție.

5.2.1.2. Terapia de susținere

Se adresează menținerii funcțiilor vitale ale pacientului și local, asigurarea perfuziei tisulare și a oxigenării țesuturilor cuprinse de infecție fiind adaptată evoluției pacientului. Trebuie asigurate: funcția hemodinamică, respiratorie, renală, hepatică, neurologică, hematologică, endocrină etc.

5.2.2. Tratamentul chirurgical

Strategia chirugicală prin care sternomediastinita postoperatorie poate fi abordată este controversată ; astăzi există un consens general [47] cu privire la trei principii:

procesul infecțios trebuie să fie controlat în timpul cel mai scurt posibil;

în majoritatea cazurilor acest fapt necesită drenajul adecvat al ariei infectate;

stabilitatea sternală trebuie asigurată.

Istoricul tratamentului chirurgical al mediastinitei

În perioadele de început ale chirurgiei cardiace, **(etapa I), tehnica deschisă** a fost utilizată ca metodă definitivă de tratament. Ea consta în redeschiderea largă a sternotomiei și acoperirea plăgii mediastinale cu comprese umede sau bureți îmbibați cu soluții antiseptice ori de câte ori era pus diagnosticul de mediastinită. Plaga era ținută deschisă și se aștepta granularea acesteia, care dura de obicei între 40 și 60 de zile [47].

Situația când sternotomia este lăsată deschisă, cu expunerea inimii, este denumită sindromul Hanuman [47], după numele maimuței războinic din mitologia hindusă care și-a deschis toracele pentru a-și arăta zeului Rama inima și să își dovedească astfel bunele intenții (**Fig. 87.2.**). Principalele probleme în cazul unui pacient cu sindrom Hanuman includ: păstrarea sterilității plăgii mediastinale dacă aceasta este necontaminată; tratarea infecției dacă aceasta este deja prezentă; scăderea șanselor de contaminare bacteriană adițională; prevenirea complicațiilor cum ar fi hemoragia cardiacă și a vaselor mari expuse.

Această metodă a fost eficientă pentru un mare număr de cazuri, dar mortalitatea mare, de circa 50%, a determinat înlocuirea ei cu **(etapa II) metoda închisă**, care consta în drenajul inițial și reînchiderea sternotomiei cu drenaj și lavaj continuu mediastinal. Prima descriere a metodei închise cu folosirea lavajului continuu aparține lui Shumaker și Mendelbaum [48]. Aplicarea metodei închise a constituit un pas înainte în direcția potrivită. Prezenta avantajul scăderii frecvenței și severității complicațiilor respiratorii și a colonizării bacteriene ulterioare. Dezavantajele sale, cum ar fi posibilitatea creării de spații moarte și potențialul de absorbție a fluidelor de spălare, eroziunile provocate de tuburile de dren [47] etc. făceau ca rezultatele metodei să fie încă insuficiente și chirurgii au căutat alternative mai eficiente de rezolvare a problemei.

Progresele realizate de chirurgia plastică și reconstructivă au demonstrat importanța aducerii de țesuturi bine vascularizate în regiunile în care s-au efectuat debridări largi. Debridarea creează spații moarte, care pot fi sediul acumulării de fluide în care bacteriile se pot coloniza și înmulți. Țesuturile vascularizate elimină acest spațiu, aduc la acest nivel antibiotice și creează punți față de țesuturile învecinate, induc angiogeneza și formarea țesutului de granulație, promovând cicatrizarea și vindecarea plăgilor. În urma introducerii **(etapa III) plastiilor musculare sau cu epiploon [49, 50]**, au apărut o serie de publicații care demonstrează reducerea morbidității și a mortalității cazurilor cu mediastinită.

Francis Robicsek **[47]** a elaborat criterii de tratament chirurgical al mediastinitei și a individualizat tactica abordării acestei complicații a chirurgiei cardiace, combinând metoda deschisă, tehnica închisă cu sau fără lavaj mediastinal continuu și tehnicile de reconstrucție, după tipurile clinice de mediastinită următoare:

Tipul I de sternomediastinită apare de obicei la 3–5 zile poststernotomie și este caracterizat prin exudat serosangvinolent nepurulent și absența osteomielitei. Structurile mediastinale sunt încă moi și pliabile. Culturile bacteriene pot fi încă negative sau izola germeni din flora cutanată sau stafilococi. Când sunt întrunite criteriile de mai sus, plaga este redeschisă, spațiile moarte sunt interconectate și mediastinul este irigat. Operația se încheie cu drenarea mediastinului **(Fig. 87.3)** și sutura sternului:

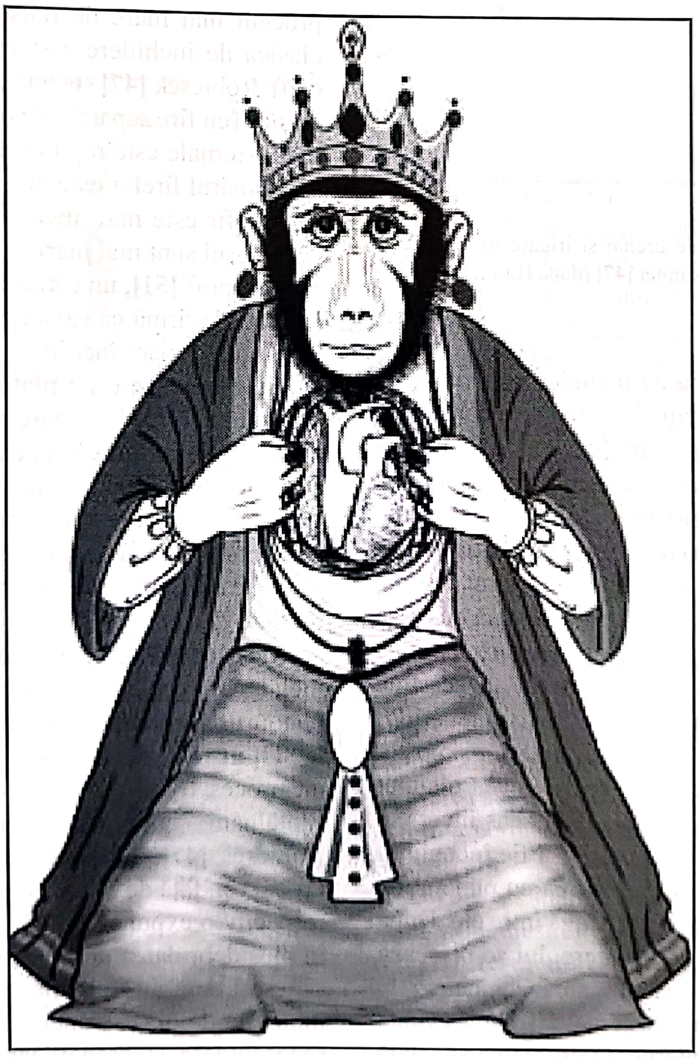


Fig. 87.2. Hanuman, maimuța războinic din mitologia hindusă [47].

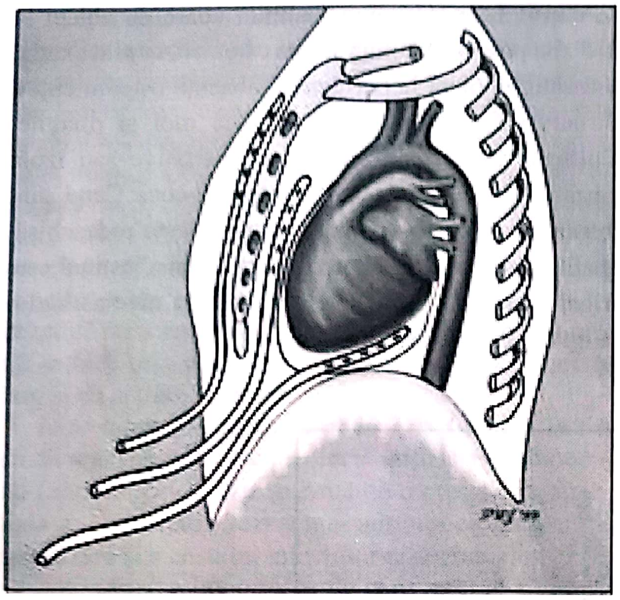


Fig. 87.3. Poziția cateterelor de drenaj și irigare în tehnica de tratament închis al sternomediastinitei **[47]** (după Hurni, modificat)

Indiferent că este vorba de închiderea sternului la operația inițială sau de situația infecției deja constituite și se efectuează închiderea sternului ca modalitate primară de tratament a mediastinitei sau după o perioadă de tratament deschis, **asigurarea stabilității sternale este cheia reușitei profilaxiei sau tratamentului mediastinitei**. Dacă sternul pare friabil sau fisurat, trebuie întărit folosind tehnica de sutură parasternală descrisă de Robicsek **[47]**. Tehnica constă într-o sutură continuă cu fir de oțel paralel, cu și de ambele părți ale acestuia (**Fig. 87.4**). Fiecare sutură începe de la nivelul cartilajului costal 6 și este trecută alternativ anterior și posterior față de cartilajele costale până la nivelul cartilajului costal 2. Sutura este apoi continuată în sens invers în jos, astfel încât fiecare cartilaj costal să fie înconjurat atât anterior, cât și posterior. La unirea cu punctul de plecare, capetele firului de oțel se leagă între ele. După întărirea celor două margini ale sternului se plasează 7 sau 8 suturi separate transversale care înconjoară sternul și prind firele de sutură parasternale. Trebuie evitată lezarea vaselor mamare interne. O problemă specială se pune în cazul în care sternotomia nu este mediană și hemisternotomiile nu sunt egale sau, și mai grav, când de o parte nu mai există decât cartilaje costale libere. În aceste cazuri, prima porțiune a firului de sutură parasternală este trecută cranial prin cartilajele costale și apoi se face tehnica de sutură parasternală descrisă în direcție caudală. Pe partea cu stern se procedează fără a modifica tehnica. Indiferent de tehnica folosită pentru sternorafie, Robicsek recomandă suplimentarea acesteia cu tehnica de avansare presternală a marilor pectorali.

Aplicarea metodelor de fixare rigidă a sternului are drept rezultat o scădere a incidenței dehiscențelor sternale și a infecțiilor plăgii de sternotomie când sunt utilizate în cadrul operației inițiale, iar în cazul tratamentului infecțiilor sterno-mediastinale, asigură un procent mai mare de reușită comparativ cu tehnica clasică de închidere a sternului (cu fire separate de oțel). Robicsek **[47]** susține că în cazul folosirii tehnicii clasice (cu fire separate de oțel), cheia asigurării stabilității sternale este reprezentată de numărul firelor: cu cât numărul firelor este mai mare, cu atât tensiunea pe fiecare fir este mai mică și șansele ca acestea să nu „taie" osul sunt mai mari.

Losanoff **[51]**, un cercetător de la Universitatea din Missouri, afirmă că există peste 40 de moduri în care chirurgii cardiaci închid sternul. Acesta a efectuat un studiu biomecanic pe platouri sternocostale surogat (alcătuite din metal și care mimează sternul uman) pe care le-a supus unor forțe care imită tusea și respirația cu ajutorul unui aparat denumit analizator de textură. În urma analizei a șase metode de sutură, Losanoff și colaboratorii au ajuns la concluzia că sutura cu fire separate obișnuite este superioară celor mai „populare" metode de închidere cu fire în 8. Ulterior, autorul a verificat rezultatele obținute pe sternul surogat din metal și a confirmat obținerea acelorași rezultate pe platouri sternocostale recoltate de la cadavre.

Tipul II de mediastinită descris de Robicsek este un proces fulminant care se dezvoltă tardiv, la 1–3 săptămâni după intervenția chirurgicală. După Robicsek **[47]**, necesită redeschiderea pacientului de urgență și, față de cele descrise la tratamentul tipului I, respectiv o expunere largă, drenaj, și irigare, pretinde în plus debridarea porțiunilor necrozate de os, cartilaj și țesuturi moi. Dacă pacientul este septic, cum se întâmplă de obicei, operația trebuie să se limiteze la redeschidere și drenaj, iar celelalte măsuri trebuie amânate până când starea pacientului se stabilizează (aplicarea succesivă a tehnicii deschise, urmată de sutura sternului sau aplicarea tehnicilor de plastie). Trebuie efectuată îndepărtarea tuturor corpilor străini cum ar fi petice de teflon, fire de sutură. Liniile de sutură descoperite trebuie acoperite cu țesut autolog, de preferință vascularizat, cum ar fi lambouri pericardice sau musculare pediculate. Cât timp mediastinul este ținut deschis, el trebuie irigat cu soluții antiseptice (betadină) sau antibiotice. Sternotomia este ținută deschisă atât timp cât este prudent, de ex. până când cedează febra, leucocitele revin la valorile normale, etc. Închiderea secundară trebuie efectuată folosind lambouri musculare pediculate sau plastia cu epiploon sub protecția de catetere de drenaj.

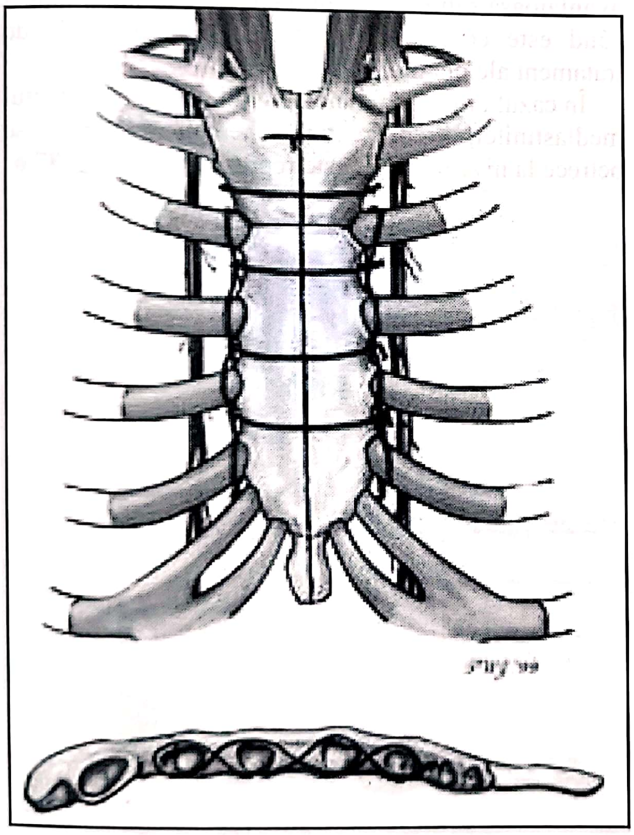


Fig. 87.4. Tehnica de sutură parasternală **[47]**. Sutura începe de la nivelul cartilajului costal 6 şi este trecută antero-posterior până la nivelul joncțiunii condro-sternale 5. Ulterior sutura este continuată caudal, firele fiind trecute anterior acolo unde erau trecute posterior şi viceversa şi legate. După ce însăilarea a fost completată, se practică suturi transversale separate care încercuiesc firele de sutură parasternale şi sternul.

Tipul III de sternomediastinită este o complicație tardivă a chirurgiei cardiace, care se manifestă în intervalul o lună-un an postoperator. Este caracterizat printr-un proces de osteomielită cronică cu traiecte sinuoase care se termină în arii necrotice ale sternului, cartilajelor sau la nivelul unor corpi străini (fire de sutură). Tratamentul acestui tip de sterno-mediastinită necesită cel mai adesea debridarea excesivă până la extirparea completă a sternului şi acoperirea cu țesuturi autologe **[47]**.

Tehnicile de plastie utile în tratamentul mediastinitei. Alegerea tipului de lambou

Dintre tehnicile de plastie, cea mai utilă şi uşor de practicat este **tehnica de avansare a muşchilor pectorali**, descrisă şi propusă de Robicsek ca mijloc de întărire a sternorafiei în cursul închiderii sternului, la operația inițială, în cazul în care sternul pare friabil, în caz de sternotomie paramediană, la pacienții cu risc de mediastinită (obezi, diabetici, cu boală pulmonară obstructivă cronică etc.), şi ca mijloc de întărire a sternorafiei în cazul tratamentului mediastinitei. Asupra celor două jumătăți sternale rezultate în urma sternotomiei se exercită forțe mari în cursul efortului de tuse, în urma contracției muşchiului pectoral mare etc., toate aceste forțe tinzând să desfacă sutura sternală. Singura forță care se opune acestora este reprezentată de sutura sternală. Prin utilizarea tehnicii de avansare a muşchilor pectorali, se obține o forță care se opune disjuncției sternale, în plus muşchiul, fiind foarte bine vascularizat, contribuie la cicatrizare şi are efect protector împotriva infecției (aduce oxigen, elemente angioformatoare, antibiotice, leucocite şi îndepărtează din acest loc detritusurile celulare, secrețiile etc.). Tehnic, manevra constă în: eliberarea cu ajutorul electrocauterului a inserțiilor sternale ale pectoralilor mari, cu disecarea acestora pe o lungime nu mai mare de 4-5 cm pentru a permite sutura presternală fără tensiune a lor **(Fig. 87.5)**.

Un alt pas înainte în evoluția tratamentului chirurgical al mediastinitei este reprezentat de introducerea **(etapă intermediară) drenajului aspirativ cu tuburi Redon**. Metoda a fost descrisă prima dată în chirurgia cardiacă de Durandy şi colaboratorii (Clinica Porte de Choisy) în 1989 **[53]** şi propusă ca alternativă la tehnica de lavaj mediastinal continuu. **Descrierea sumară a tehnicii**: după debridarea meticuloasă a plăgii sternale, cu îndepărtarea tuturor țesuturilor moi și osoase neviabile și infectate, urmată de spălarea abundentă cu soluții antiseptice, se practică drenarea întregului mediastin, a zonelor cuprinse de infecție presternale și retrosternale, folosind catetere de calibru mic, prevăzute cu fenestrații multiple, apoi se practică sutura sternului și în final se aplică o presiune negativă mare (700 mmHg). Recipienții de colectare se schimbă zilnic, cu prelevare de culturi o dată la 3 zile. După cel puțin 10 zile de drenaj, cateterele Redon încep să fie retrase câte 2 cm/zi, orientat după starea pacienților (clinic și biologic) și confirmat de negativarea probelor din lichidele drenate. Antibioterapia a fost ghidată de rezultatul culturilor din lichidele drenate și a durat în medie 4-6 săptămâni. Durandy a raportat în 1989 **[53]** aplicarea cu succes a acestei metode la 10 pacienți. De atunci au apărut numeroase studii care au raportat rezultatele folosirii tehnicii de închidere primară a sternului cu drenaj aspirativ cu presiune negativă ridicată pe tuburi Redon.

(Etapa IV) Închiderea asistată prin vid a plăgii mediastinale

Este demonstrat faptul că aplicarea unei presiuni negative controlate asupra unei plăgi accelerează debridarea acesteia și promovează vindecarea sa. Nivelul optim al presiunii negative pare să fie în jur de 125 mmHg și s-a constatat că această presiune negativă este mai eficientă dacă se aplică de o manieră ciclică: cinci minute alternativ cu două minute de pauză. Se crede că presiunea negativă asigură îndepărtarea lichidelor interstițiale, scăzând edemul local și crescând circulația sangvină locală. Acest tip de drenaj asigură și o scădere a nivelurilor bacteriene tisulare. Deformarea mecanică a celulelor determină accelerarea sintezei proteice și creșterea proliferării celulare. Tehnica pare să fie avantajoasă din punctul de vedere al costului atunci când este comparată cu metodele tradiționale de tratament ale plăgilor dificile.

În cazul utilizării tehnicii cu vid pentru tratamentul mediastinitei, o reprezentare schematică a ceea ce se petrece la nivelul plăgii este reprezentată în **Fig. 87.6**.

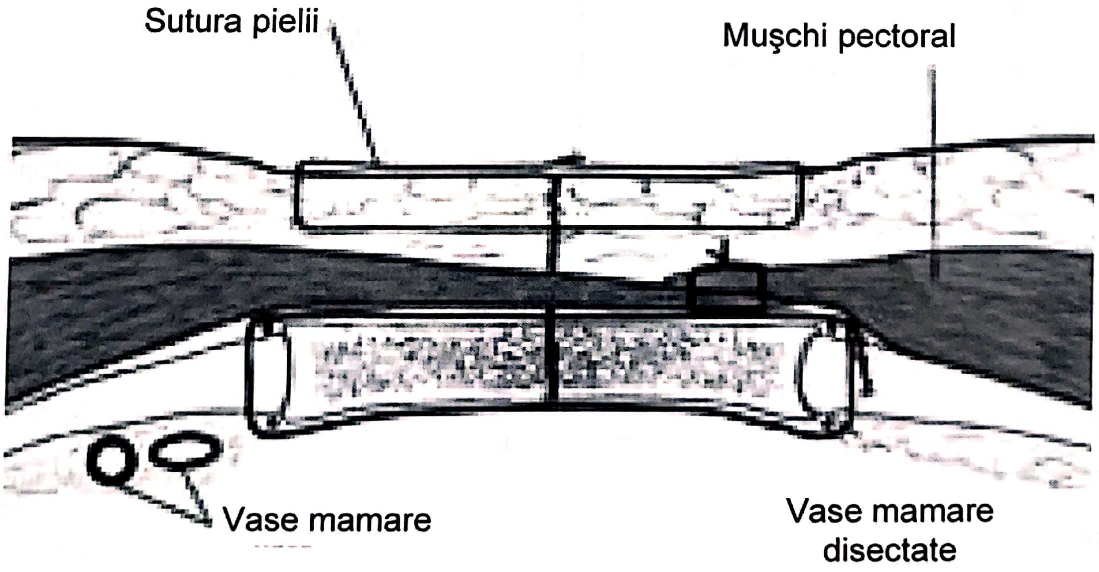


Fig. 87.5. Sutura presternală a mușchilor pectorali mari avansați (după Robicsek) **[52]**

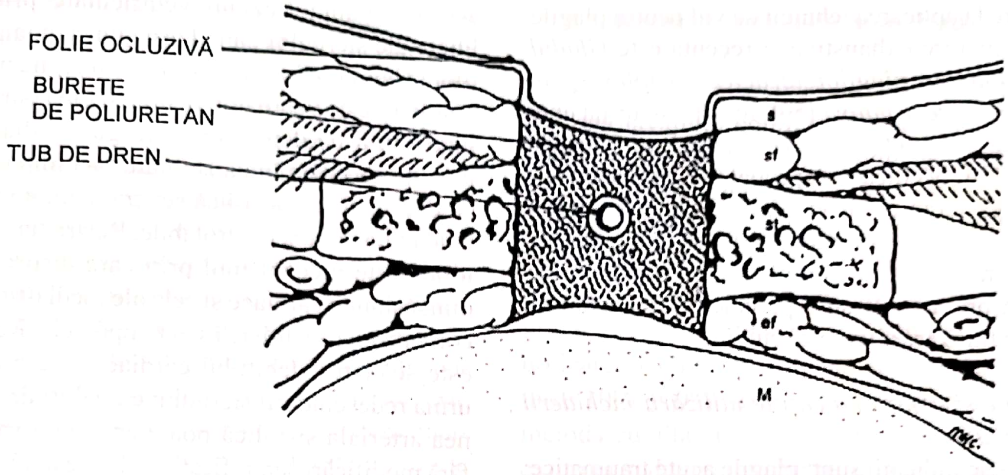

FOLIE OCLUZIVĂ
BURETE DE POLIURETAN
TUB DE DREN
s
sf
st
sf
M

Fig. 87.6. Secțiune transversală a sternului și a buretelui (din poliuretan) cu tubul de aspirație situat central [54]

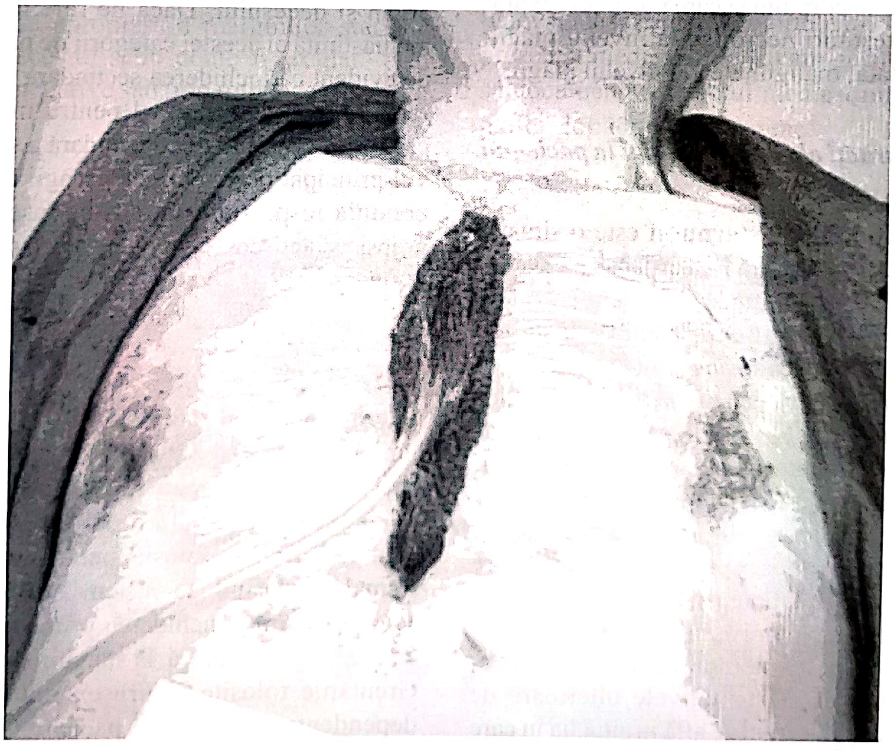


Fig. 87.7. Imaginea unui pacient aflat sub terapia de închidere asistată prin vid: se observă folia adezivă și, subiacent acesteia, între marginile plăgii sternale, buretele din poliuretan și tubul de dren [55].

Cu privire la aplicarea tehnicii cu vid pentru plăgile toracelui, o lucrare exhaustivă şi recentă este *Ghidul pentru tratamentul plăgilor toracice complexe prin terapia cu presiune negativă* **[56]**, rezultat în urma unei conferinţe care a avut loc în 11 septembrie 2004, la Boston. În SUA, Medicare a aprobat (acceptă decontarea) utilizarea terapiei cu vid, ceea ce constituie un semnal pozitiv că această modalitate de tratament are un fundament ştiinţific completat de validarea în practică. La ora actuală sunt pe cale de a se elabora ghidurile de utilizare a terapiei cu vid.

Indicaţiile şi contraindicaţiile utilizării închiderii cu vid a plăgilor:

Principalele indicaţii sunt: plăgile acute traumatice; plăgile subacute (incizii dehiscente); necrozele de decubit; plăgile cronice (ulcerele de stază şi cele diabetice); mediastinita; ulcerele venoase cronice de stază; ulcerele diabetice ale extremităţii inferioare; grafturi; incizii dehiscente.

Contraindicaţiile sunt: fistulele care conduc în organele sau cavităţile corpului şi care nu au fost explorate; prezenţa de ţesuturi necrotice la nivelul plăgii; osteomielita netratată; malignitatea la nivelul plăgii.

5.2.3. *Particularităţi ale tratamentului la pacientul pediatric*

Închiderea secundară a sternului este o situaţie particulară în chirurgia cardiacă pediatrică, dar poate fi întâlnită şi la adult. Această modalitate de încheiere a operaţiei este dictată de entitatea clinică denumită diferit de diverşi autori: pseudosindromul mediastinal, sindromul de compresie mediastinală, pseudotamponada cardiacă, compresiunea cardiacă de la sfârşitul intervenţiei cardiace. În chirurgia cardiacă a adultului, situaţia apare mai frecvent **[85]**, după operaţiile valvulare la pacienţii cu cardiomegalie importantă. Practic, imediat după ce sternul a fost apropiat de primele fire de sutură sternală, apare hipotensiunea arterială sistemică, însoţită de creşterea presiunii venoase centrale. La îndepărtarea marginilor sternului situaţia se corectează imediat şi reapare la tentativele ulterioare de închidere a sternului. Chirurgul se află în situaţia în care este obligat să amâne sutura sternului şi să asigure respiraţia pacientului prin folosirea asistării ventilaţiei până ce sutura se poate efectua. Morbiditatea asociată acestei tehnici (leziuni ventriculare prin marginile libere ale sternului până la secţiunea completă a pereţilor şi hemoragie cataclismică, infecţiile mediastinale, pulmonare de ventilator) şi prelungirea duratei de spitalizare sunt evidente. În chirurgia cardiacă la adulţi, închiderea întârziată a sternului s-a impus şi în cazuri cu disfuncţie miocardică severă, hemoragie necontrolabilă şi aritmii necontrolabile. Restricţia umplerii diastolice este mecanismul prin care disproporţia dintre dimensiunile cardiace şi cele ale mediastinului produce compresiunea cardiacă sau tamponada. Rezultatul final este scăderea debitului cardiac, care poate creşte în urma redeschiderii sternului cu valori de 59%. Tensiunea arterială sistolică poate creşte cu valori de 18%, fără modificări semnificative ale presiunilor de umplere cardiace **[86]**. Pacienţii adulţi care necesită închiderea întârziată a sternului au în general un status cardiac sau/şi general mai precar decât restul, iar postoperator prezintă o frecvenţă crescută a insuficienţei renale, insuficienţei respiratorii, sângerare excesivă la sfârşitul bypass-ului cardio-pulmonar, disfuncţiei multiple de organ şi decesului. Dacă ne referim la riscul pentru mediastinită al acestei categorii de pacienţi, pare destul de evident că închiderea secundară a sternului nu este factorul de risc principal pentru mediastinită; cauza care duce la închiderea secundară a sternului este motivul principal pentru infecţia plăgii de sternotomie (cu condiţia respectului faţă de ce înseamnă normele de asepsie şi antisepsie), şi nu plaga de sternotomie închisă secundar.

Modalităţi de încheiere a intervenţiei în cazurile în care închiderea primară a sternului nu se poate efectua:

Tracţiunea sternală: produce creşterea diametrului anteroposterior al mediastinului şi elimină compresia cardiacă. Închiderea sternului se face prin fire metalice nr. 18, care sunt trecute împrejurul sternului, prin spaţiile intercostale. În caz de compresie cardiacă, primul şi ultimul fir sunt folosite pentru exercitarea tracţiunii sternale, folosind un sistem ortopedic de tracţiune. Metoda permite închiderea primară a sternului în caz de compresie cardiacă la sfârşitul operaţiei (**Fig. 87.8**). Greutăţile folosite pentru exercitarea tracţiunii sunt dependente de greutatea pacientului şi efectul (eficienţa) hemodinamică. În perioada următoare se poate descreşte gradat greutatea până la anularea acesteia, în funcţie de toleranţa cardiacă la aceste manevre. Avantajul metodei: permite închiderea primară a sternului şi ajustarea tracţiunii cu scăderea gradată a acesteia pe măsură ce cordul pacientului operat îşi reduce dimensiunile şi apare adaptarea la cavitatea mediastinală gazdă. Dezavantaje: posibilitatea de secționare a sternului de către firele prin care se efectuează tracţiunea.

Închiderea asistată prin utilizarea vidului: metodă descrisă anterior în lucrare, poate fi folosită eficient şi sigur pentru situaţia de compresiune cardiacă de la sfârşitul unor intervenţii cardiace din chirurgia pediatrică. Poate fi considerată ca o punte (*bridge*) până la ameliorarea relaţiei dintre conţinut (inima) şi conţinător (cavitatea mediastinală), când sutura sternului este tolerată. Metoda, folosită din ce în ce mai mult în tratamentul mediastinitelor postoperatorii din chirurgia cardiacă, în ultima vreme şi pediatrică, poate fi folosită cu succes şi în situaţia de sindrom mediastinal produs prin închiderea sternului de la sfârşitul unor intervenţii cardiace pediatrice. Particularităţi ale aplicării tehnicii în caz de sindrom mediastinal: faţă de tehnica de tracţiune sternală, lărgirea mediastinului pentru adaptarea la conţinut se face prin creşterea diametrului lateral al acestuia. Gradul de apropiera a marginilor sternale pentru realizarea acestui scop poate fi „reglat” prin ajustarea presiunii negative sau prin mijloace mecanice (nedescrise încă).

5.3. Rezultate imediate şi în timp

Metoda deschisă avea o mortalitate de cca 50%. Metoda lavajului continuu (în varianta originală, cu soluţii antibiotice) avea o mortalitate de cca 10%, procent mai rar atins de cei care au urmat (45% la Fundeni în anul 2000) **[57]**. Aplicarea tehnicilor de plastie nu aduce un progres prea mare: mortalitate cca 10-20% (cazurile supuse plastiilor sunt de obicei cele mai grave). Tehnica de asistare a închiderii plăgilor prin utilizarea vidului are asociate mortalităţi care variază între 10% şi 0%. Este destul de greu de comparat o metodă cu alta, având în vedere gravitatea diferită a cazurilor şi diferenţele dintre diferitele spitale şi medici. Există actual o metodă de tratament care are succes 100% în tratamentul mediastinitelor (mortalitate 0% din anul 1999 până acum - la 90 zile de la operaţie- , la un total de 1500 pacienţi/ an x 6 ani până acum). Există studii care analizează efectele mediastinitei asupra mortalităţii tardive, care au evidenţiat efectul de dublare şi chiar triplare a mortalităţii la pacienţii care au prezentat mediastinită. Nu am găsit niciun studiu care să documenteze efectul mediastinitei asupra patenţei grafturilor aorto-coronariene.

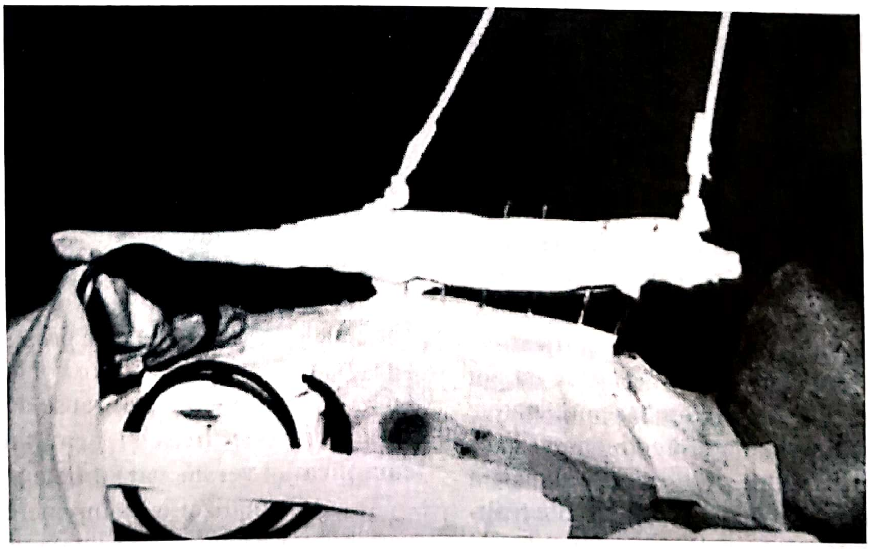


Fig. 87.8. Tracţiunea sternală **[85]**

În cele ce urmează am să expun două modalități de predicție a evoluției la un pacient cu mediastinită, precedate de analiza factorială în componente principale a variabilelor utilizate în studiul retrospectiv al unui lot de pacienți cu mediastinită.

5.3.1. Analiza factorială în componente principale asupra variabilelor utilizate în studiul tratamentului mediastinitelor postoperatorii în chirurgia cardiacă

Studiul este retrospectiv şi analizează pacienți operați pe parcursul unei perioade de doi ani (vezi studiul TMAC). Dintr-un total de 1 447 de pacienți operați pe cord, a fost selectat un lot de *64 pacienți* cu complicații de plagă sternală documentate.

Grupele de pacienți au fost date de varibilele:

– starea la ieşirea din spital (supraviețuirea): lotul A – pacienții cu starea la ieşire „vindecat chirurgical" şi „pe cale de vindecare chirurgicală" (supraviețuitori); lotul B – pacienții cu starea la ieşire „decedat" şi „agravat" (decedați);

– gravitatea complicației (profunzimea infecției): complicații superficiale: 13 cazuri; complicații profunde (mediastinite): 51 cazuri.

Mortalitatea pentru toți pacienții cu complicații de plagă sternală este de 359‰. Toți pacienții cu complicații superficiale au supraviețuit. Mortalitatea la pacienții cu mediastinită a fost de 451‰.

Pentru analiza statistică a lotului de pacienți studiați s-a folosit programul de analiză statistică computerizată SPSS, SPAD, EXCEL şi S-PLUS.

În cadrul studiilor de specialitate, mai ales în etapele de colectare a datelor, se obține un număr semnificativ de variabile, care descriu fenomenul studiat şi asupra cărora se doreşte a se recolta rezultate consistente. Pentru a analiza datele şi relațiile dintre variabilele studiate, se încrucişează de obicei câte două sau trei variabile. Se fac teste separate pentru fiecare dintre acestea, de multe ori obținându-se rezultate semnificative. Totuşi, metodele statistice exploratorii clasice nu pot reda simultan şi în mod eficient relațiile semnificative dintre toate variabilele studiate, redundanța unor variabile, clasificarea acestora şi descrierea globală a unui fenomen. O astfel de procedură care permite realizarea acestor deziderate, cât şi realizarea unei reduceri a datelor se numeşte **analiza în componente principale**, parte a tehnicilor de analiză factorială. În cele ce urmează vom utiliza această procedură pentru a realiza o analiză globală între caracteristicile de interes şi pentru a evidenția factorii principali ce se deduc din date.

Cercul de corelație este reprezentarea planului axelor principale corespunzătoare primilor doi factori principali (variabile artificiale, care reprezintă combinații liniare între toate variabilele intrate în analiză). Factorii principali (Factorul 1 şi Factorul 2) sunt o sumă ponderată între variabilele studiate şi, în cazul nostru, primii doi factori sunt descrişi mai jos.

Fiecare variabilă este reprezentată de un segment de dreaptă orientat (vector), a cărui lungime variază între 0 şi 1. Coeficientul de corelație Pearson între două variabile este dat de cosinusul unghiului dintre vectorii ce reprezintă variabilele respective. Cu cât lungimea vectorului este mai mare (cu cât se apropie de valoarea 1 sau de circumferința cercului), cu atât reprezintă mai bine variabila suport. Corelarea pozitivă dintre două variabile este cu atât mai puternică cu cât lungimea vectorilor comparați este mai aproape de 1 (raza cercului) şi măsura unghiului dintre vectori este mai aproape de 0°, iar cea negativă când măsura unghiului între vectori este mai aproape de 180°.

Pentru că planul axelor factoriale nu este altceva decât o proiecție a unei hipersfere care are tot atâtea dimensiuni cât numărul de factori, corelarea liniară pozitivă este dată atunci când lungimea vectorilor este maximă (adică 1) şi unghiul dintre aceştia este 0°. Corelarea liniară negativă este dată când lungimea vectorilor este maximă (adică 1) şi unghiul dintre aceştia este de 180°.

Necorelarea apare atunci când unghiul dintre variabile este de 90° şi lungimea vectorilor este 1.

Cea mai bună opțiune pentru aflarea relațiilor dintre variabilele reprezentate prin vectori scurți este realizarea unei noi analize factoriale restrânse la aceste variabile.

Principalele variabile de interes din acest studiu sunt: supraviețuirea, profunzimea infecției şi tratamentul chirurgical. Voi căuta factorii principali care se corelează cel mai mult cu acestea şi vom reda relațiile între toate variabilele studiate şi factorii principali ce sunt în relație cu variabilele de interes. Apoi voi face mai multe analize factoriale pentru grupe restrânse de variabile.

a. Supraviețuirea şi gravitatea (profunzimea) complicației versus variabilele principale studiate:

În urma analizei în componente principale asupra variabilelor principale ordinale, s-a produs cercul de corelație conform graficului prezentat mai jos **(Fig. 87.9)**.

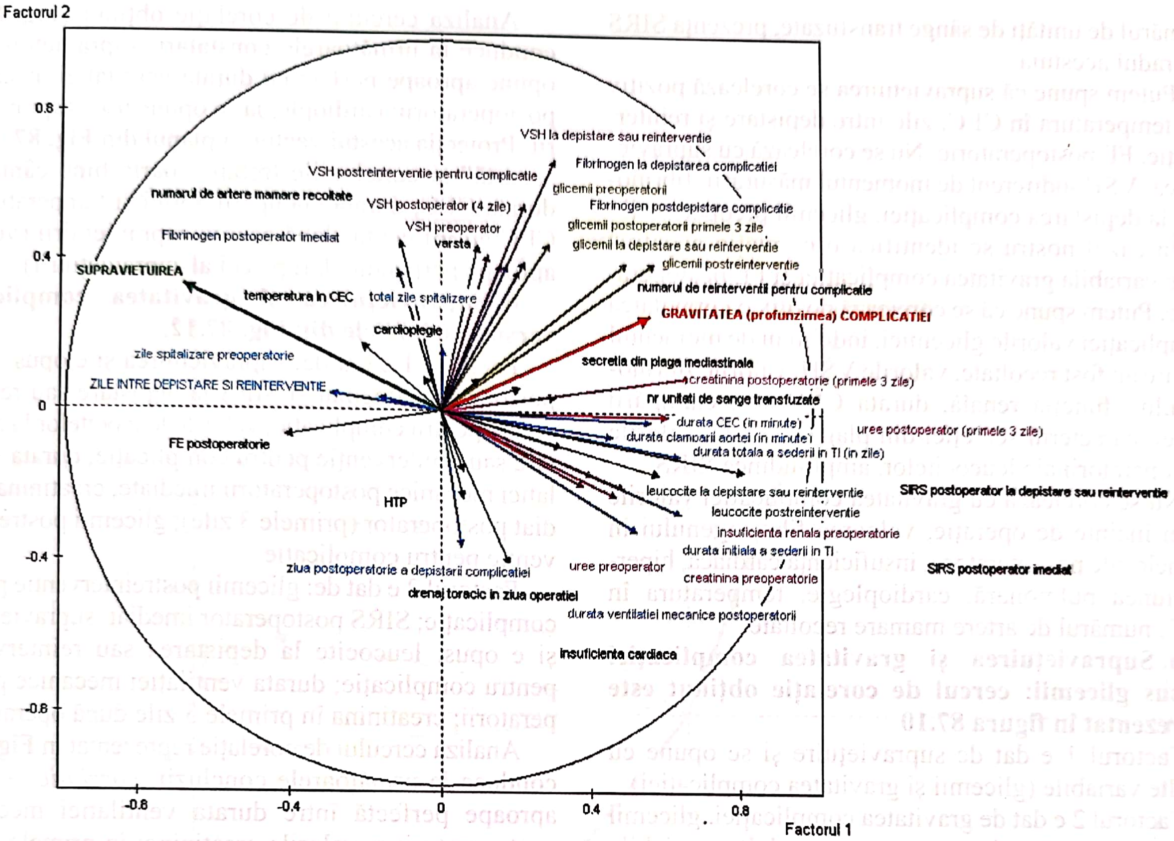


Fig. 87.9. Cercul de corelație, în planul axelor factoriale, între variabilele principale studiate [57]

Factorii principali (Factorul 1 și Factorul 2) sunt o sumă ponderată între variabilele studiate și, în cazul nostru, primii doi factori sunt descriși mai jos. Factorul 1 este corelat pozitiv cu variabilele: SIRS postoperator la depistare sau reintervenția pentru complicație, creatinina în primele 3 zile după operație, durata inițială a șederii postoperatorii în unitatea de terapie intensivă, durata totală a șederii în TI (în zile) și corelat negativ cu: supraviețuirea, FE (fracția de ejecție) postoperatorie, zile între depistare și reintervenție, temperatura în CEC (în grade Celsius).

Factorul 2 este corelat pozitiv cu: VSH la depistare sau reintervenția pentru complicație, VSH postreintervenția pentru complicație, numărul de artere mamare recoltate, glicemii postoperatorii (primele 3 zile) și negativ cu: insuficiența cardiacă, zile postoperatorii depistare mediastinită, durata ventilației mecanice postoperatorii, durata inițială a șederii în unitatea de terapie intensivă.

Interpretarea în cazul de față se realizează în contextul existenței unui indicator numit explicarea inerției totale de către factor, indicator ce reprezintă un indice de calitate al reprezentării grafice. Pentru factorul 1 acesta este de 15,69%, iar pentru factorul 2 este de 8,76%. Cu alte cuvinte, noua variabilă sintetică produsă de factorul 1 are o dispersie ce explică 15,69% din inerția totală (măsura dispersiei norului de puncte), iar noua variabilă produsă de factorul 2 are o dispersie de 8,76%.

În cazul nostru se identifică o corelație negativă între variabila supraviețuire și durata CEC și a clampării aortei, prezența disfuncției renale preoperatorii, valorile leucocitelor la depistarea complicației și după reintervenția pentru complicație, durata suportului mecanic ventilator postoperator, insuficiența cardiacă, numărul de unități de sânge transfuzate, prezența SIRS și gradul acestuia.

Putem spune că supraviețuirea se corelează pozitiv cu: temperatura în CEC, zile între depistare și reintervenție, FE postoperatorie. Nu se corelează cu supraviețuirea: VSH indiferent de momentul măsurării, fibrinogen la depistarea complicației, glicemii preoperatorii.

În cazul nostru se identifică o corelație negativă între variabila gravitatea complicației și FE postoperatorie. Putem spune că se corelează pozitiv cu gravitatea complicației valorile glicemiei, indiferent de momentul în care au fost recoltate, valorile VSH, valorile fibrinogenului, funcția renală, durata CEC și a clampării aortei, caracterul secreției din plaga sternală, valorile postoperatorii ale leucocitelor, amplitudinea SIRS.

Nu se corelează cu gravitatea complicației valorile ureei înainte de operație, valoarea fibrinogenului în primele zile postoperatorii, insuficiența cardiacă, hipertensiunea pulmonară, cardioplegie, temperatura în CEC, numărul de artere mamare recoltate.

b. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus glicemii: cercul de corelație obținut este reprezentat în figura 87.10

Factorul 1 e dat de supraviețuire și se opune cu celalte variabile (glicemii și gravitatea complicației)

Factorul 2 e dat de gravitatea complicației,.glicemii postreintervenție și se opune cu celalte variabile (glicemii și supraviețuirea).

Analiza cercului de corelație obținut (**Fig. 87.2**) duce la următoarele: corelație pozitivă între valorile glicemiilor preoperatorii și postoperatorii imediate; independență între glicemiile preoperatorii și postoperatorii imediate și supraviețuire și gravitatea complicației; glicemiile la depistare sau reintervenția pentru complicația de plagă sternală sunt corelate pozitiv între ele; glicemiile la depistare sau reintervenție sunt corelate negativ cu supraviețuirea și pozitiv cu gravitatea complicației.

c. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus temperatura în timpul CEC, cardioplegie, durata CEC și a clampării aortei (în minute) și durata ventilației mecanice postoperatorii.

Factorul 1 e dat de: temperatura în CEC (în °C) și supraviețuire și e opus: durata CEC (în minute); durata clampării aortei (în minute); durata ventilației mecanice; cardioplegie.

Factorul 2 e dat de: supraviețuire, durata clampării aortei, durata CEC (în minute) și opus: durata ventilației mecanice, temperatura în CEC (în °C), cardioplegie.

Analiza cercului de corelație obținut (**Fig. 87.3**) conduce la următoarele constatări: supraviețuirea se opune aproape perfect cu durata ventilației mecanice postoperatorii; cardioplegia se opune ușor supraviețuirii. Proiecția acestui vector în planul din **Fig. 87.3** este „scurtă" și concluziile trebuie foarte bine cântărite; durata CEC, durata clampării aortei și temperatura în CEC au influență slabă asupra supraviețuirii (vectori aproape perpendiculari pe cel al supraviețuirii).

d. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus variabilele din Fig. 87.12.

Factorul 1 e dat de: supraviețuirea și e opus: SIRS postoperator imediat și SIRS la depistare sau reintervenția pentru complicație; valorile leucocitelor la depistare sau reintervenție pentru complicație; durata ventilației mecanice postoperatorii imediate; creatinina imediat postoperator (primele 3 zile); glicemii postreintervenție pentru complicație.

Factorul 2 e dat de: glicemii postreintervenție pentru complicație; SIRS postoperator imediat; supraviețuirea și e opus: leucocite la depistarea sau reintervenția pentru complicație; durata ventilației mecanice postoperatorii; creatinina în primele 3 zile după operație.

Analiza cercului de corelație reprezentat în **Fig. 87.4** conduce la următoarele concluzii: *corelație pozitivă* aproape perfectă între durata ventilației mecanice postoperatorii și valorile creatininei în primele 3 zile după operație, *corelație negativă* aproape perfectă între supraviețuire și durata ventilației mecanice postoperatorii, *corelație negativă* aproape perfectă între supraviețuire și valorile creatininei serice în primele 3 zile postoperatorii, *corelație negativă* între supraviețuire și SIRS postoperator la depistare sau reintervenția pentru complicație, *corelație negativă* ceva mai slabă între supraviețuire și SIRS postoperator imediat, leucocite la depistare sau reintervenție pentru complicație și glicemiile de după reintervenția pentru complicație.

e. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus variabilele din Fig. 87.13: din exemplele de mai sus, interpretarea figurii nu mai constituie o problemă.

Închei acest capitol cu afirmația că incidența infecțiilor nosocomiale din chirurgia cardiacă, dar și din secțiile chirurgicale cu alte profile și din orice spital, în ciuda tuturor eforturilor și progreselor, nu poate fi adusă la 0. Ce se remarcă foarte clar în urma studiului literaturii pe această temă este că:

Aproape toate studiile pleacă de la constatarea empirică a unei incidențe ce pare crescută pentru autorii articolelor, urmărindu-se scăderea acesteia.

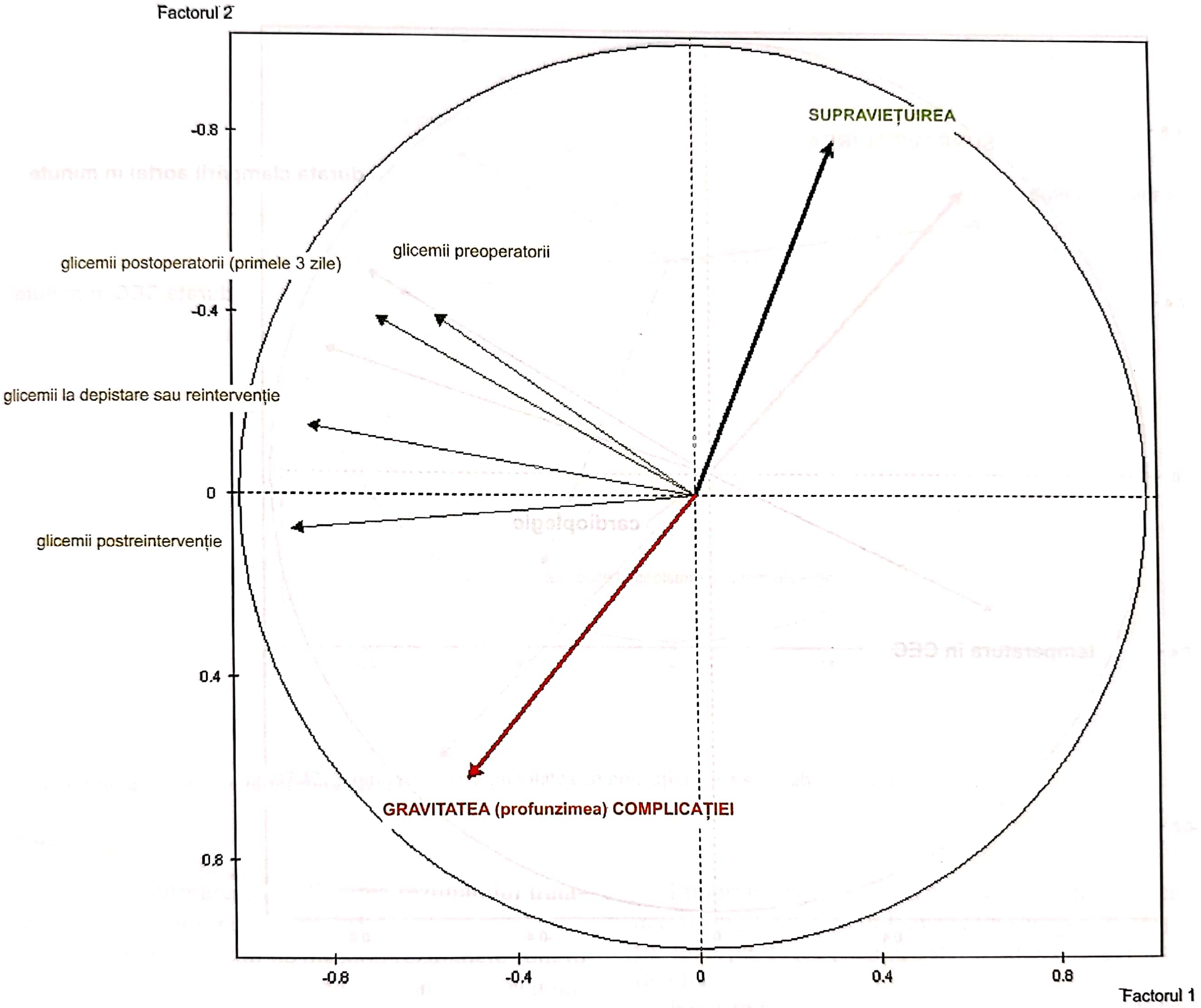


Fig. 87.10. Supraviețuirea şi gravitatea complicației versus glicemii [57]

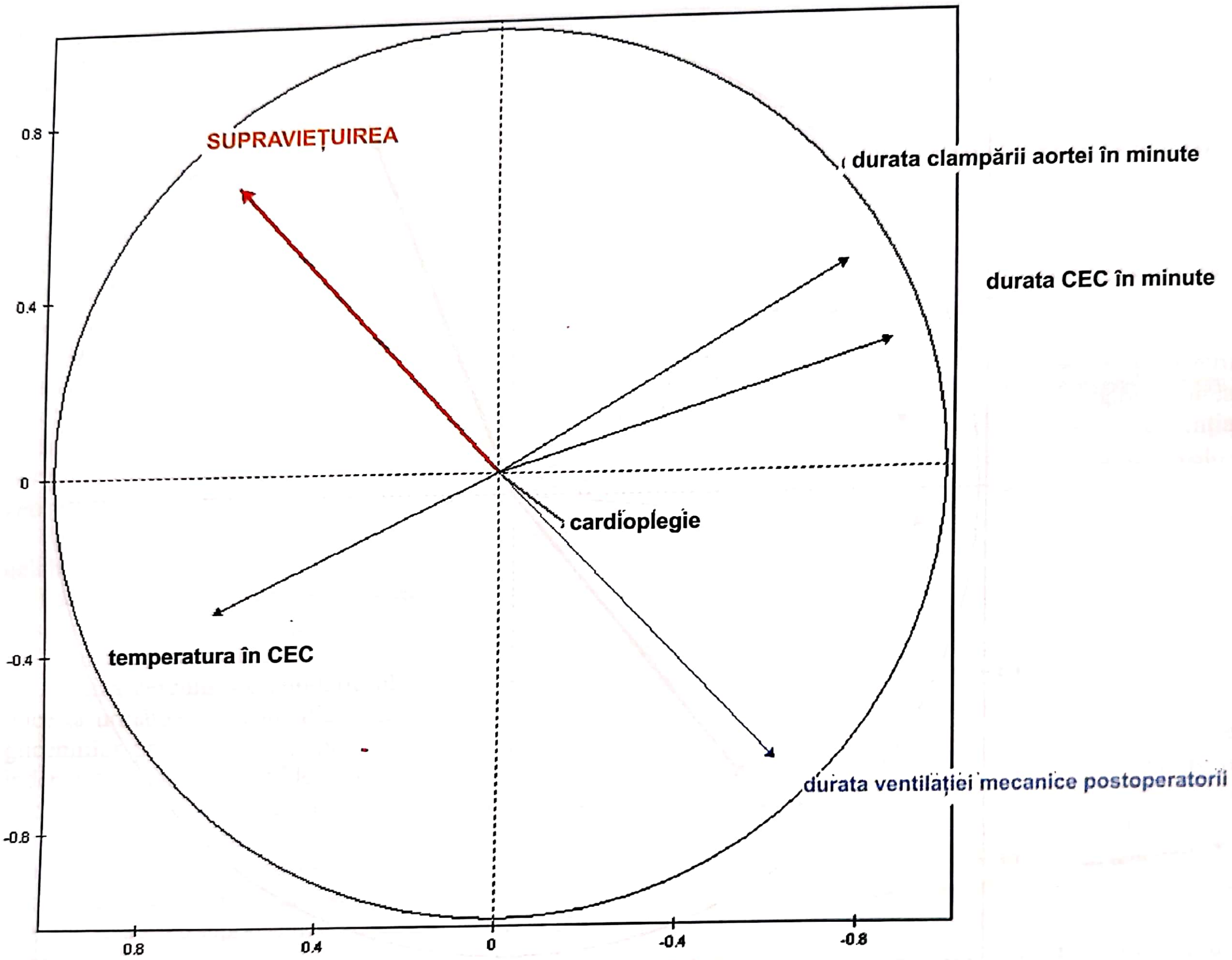


Fig. 87.11. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus temperatură în timpul CEC, cardioplegie, durata CEC și a clampării aortei (în minute) și durata ventilației mecanice postoperatorii [57]

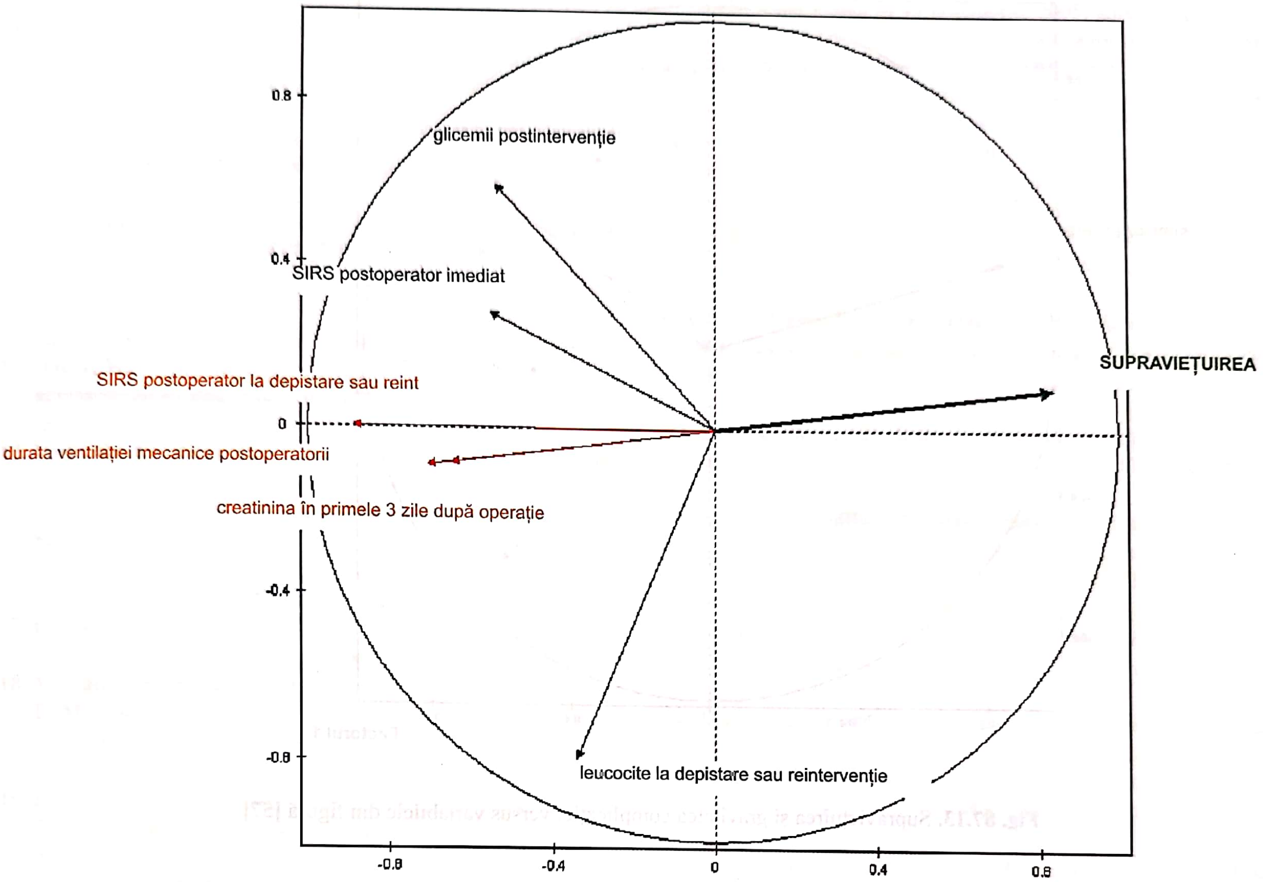


Fig. 87.12. Supraviețuirea și gravitatea complicației versus variabilele din figură [57]

Alți autori urmăresc ameliorarea rezultatului tratamentului infecțiilor nosocomiale.

Indiferent de punctul de plecare, rezultatele sunt în ambele direcții: scăderea incidenței și ameliorarea tratamentului.

Dacă se urmărește scăderea incidenței, atunci se ameliorează implicit diagnosticul. Un diagnostic eficient (precis și precoce) conduce la un tratament eficient.

Dacă se urmărește ameliorarea tratamentului, atunci se fac progrese pe linia diagnostică (pentru a trata o boală trebuie să ai un diagnostic) și se urmăresc factorii de risc. Acestea sunt urmate întotdeauna de scăderea incidenței.

Important este faptul că acordarea atenției cuvenite acestui aspect al practicii medicale spitalicești, respectiv infecția nosocomială, este urmată întotdeauna de rezultate.

Nu este nici rușinos, nici neînțelept și nici nerecomandat să abordezi acest aspect al practicii medicale. Microbii există, căile de pătrundere în organism sunt numeroase (naturale și, în spital, cele create prin diversele acte medicale) și sancționează orice breșă survenită în tehnicile de asepsie și antisepsie. Cine dorește o incidență scăzută și un tratament eficient al infecțiilor nosocomiale are la îndemână o serie de mijloace și măsuri eficiente și o literatură bogată pe această temă.

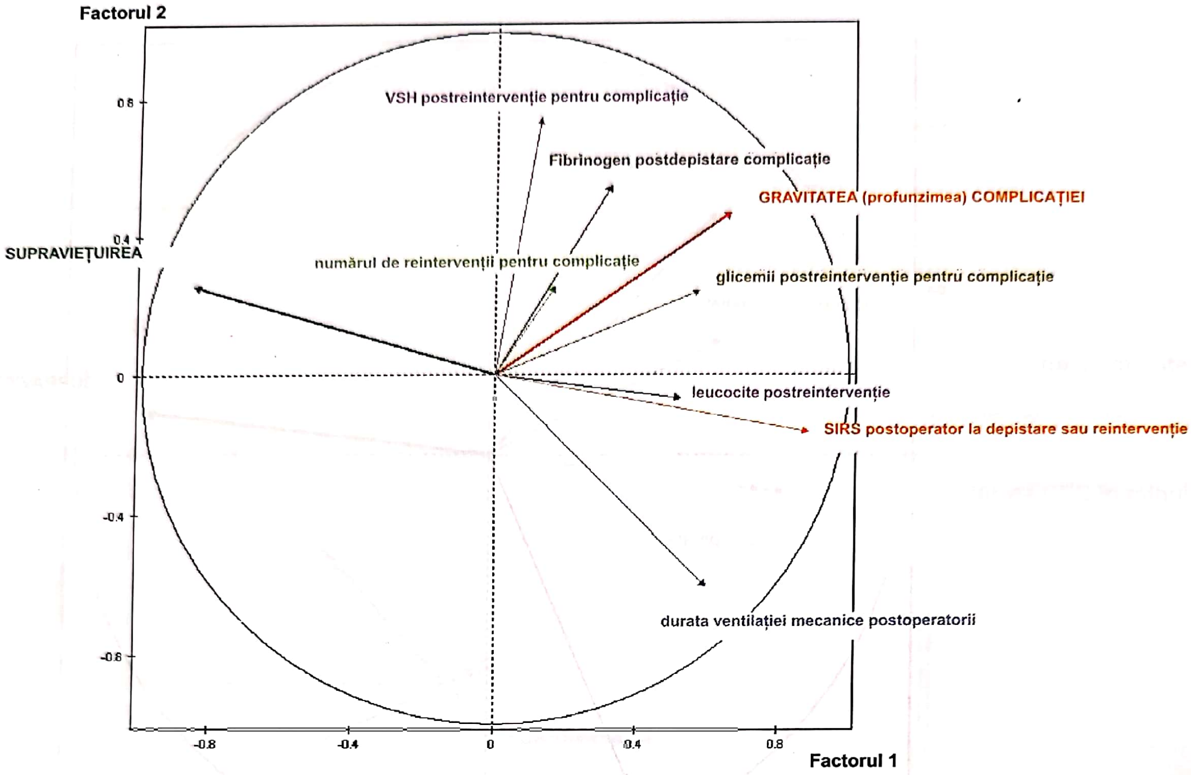


Fig. 87.13. Supravieţuirea şi gravitatea complicaţiei versus variabilele din figură **[57]**

BIBLIOGRAFIE

1. **Sodano, L., Serafini, C., Petrosillo, N., Martini, L., Ippolito, G., Campopiano, A., Ferrari, M.** - *Active Surveillance of Hospital Infection in a Cardiac Surgery Unit: The Experience of San Camillo-Forlanini Hospital, Rome.* B.E.N., March 2001- Notiziario ISS - Vol.14 - n.3
2. **Schroeyers, P., Wellens, F., Degrieck, I., De Geest, R., Van Praet, F., Vermeulen, Y., Vanermen, H.** - *Aggressive primary treatment for poststernotomy acute mediastinitis: our experience with omental- and muscle flaps surgery.* „European Journal of Cardio-thoracic Surgery", 20 (2001); 743–746
3. **Baskett, R.J.F., MacDougall, C.E., David Ross, D.B.** - *Is mediastinitis a preventable complication? A 10-year review.* „Ann. Thorac. Surg." 1999; 67:462–465
4. **L. Ridderstolpe et al.** - *Superficial and deep sternal wound complications: incidence, risk factors and mortality.* „European Journal of Cardio-thoracic Surgery", 20 (2001); 1168–1175.
5. **Francel, T.J., Kouchoukos, N.T.** - *A rational approach to wound difficulties after sternotomy: the problem.* „Ann. Thorac. Surg." 2001; 72:1411–1418.
6. **Stolf, N.A.G, Fiorelli, A.I., Bacal, F., Camargo, L.F., Bocchi, E.A., Freitas, A., Nicoletti, 6. A., Meira, D.** - *Mediastinitis after Cardiac Transplantation.* „Arq. Bras. Cardiol.", 2000, volume 74 (n° 5), 425–430.
7. **Blanchard, A., Hurni, M., Ruchat, P., et al.** - *Incidence of deep and superficial sternal infection after open heart surgery: A ten year retrospective study from 1981 to 1991.* „Eur. J. Cardiothorac. Surg.", 1995; 9:153–7
8. **Gardlund, C., Bitkover, Y. And Vaage, J.** - *Postoperative mediastinitis in cardiac surgery - microbiology and pathogenesis*, „Eur. J. Cardiothorac. Surg.", May 2002; 21(5): 825 – 830
9. **Malani, P.N., McNeil, S.A., Bradley, S.F. et al.** - *Candida albicans sternal wound infections: a chronic and recurrent complication of median sternotomy.* „Clin. Infect. Dis.", 2002; 35:1316–1320
10. **Vandecasteele, S.J., Boelaert, J.R., Verreist, P. et al.** - *Diagnosis and treatment of Aspergillus flavus sternal wound*

RECUPERAREA NEUROMOTORIE ŞI REINSERŢIA SOCIOFAMILIALĂ

SECŢIUNEA IV

CAPITOLUL 88

DAN GAIŢĂ, MARIA LAURA CRĂCIUN, CRISTIAN ANDREI SARĂU

1. GENERALITĂŢI
  1.1. Particularitatea recuperării pacienţilor cu BCC
  1.2. Motivaţia recuperării în bolile cardiace congenitale
2. PRINCIPII DE RECUPERARE ÎN BCC
  2.1. Fazele recuperării
    2.1.1. Faza I
    2.1.2. Faza II
    2.1.3. Faza III
  2.2. Efectele benefice ale activităţii fizice
  2.3. Recomandările pentru activitatea fizică în cazul pacienţilor cu BCC
  2.4. Îmbunătăţirea dezvoltării motorii
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. GENERALITĂŢI

Malformaţiile inimii şi vaselor mari apar cu o incidenţă anuală de aproximativ 0,7% (5–8 cazuri/1.000 de nou-născuţii vii) **[1]**. 10–15% dintre aceste malformaţii nu necesită corecţie, în timp ce 70–80% dintre defecte beneficiază de corecţie; cum un număr crescut de proceduri terapeutice pot fi efectuate prin tehnici inteventionale transcateter, se evită astfel operaţia cardiacă clasică **[2]**. Îmbunătăţirea tehnicilor terapeutice şi a experienţei în domeniu a condus la reducerea mortalităţii periintervenţionale, cât şi a mortalităţii generale date de bolile cardiace congenitale **(BCC)**. În Europa occidentală mortalitatea dată de BCC operată/neoperată a scăzut din 1980 cu aproximativ 64%. Această categorie de pacienţi ridică acum o problemă datorată dezechilibrului existent între cerinţele lor speciale şi deficitele existente în programele de recuperare, având drept obiectiv schimbarea percepţiei despre boală şi integrarea acestora în mediul social **[3]**.

Recuperarea cardio-vasculară a pacienţilor cu afecţiuni cardiace congenitale are câteva particularităţi legate de tipul leziunii cardiintervenţionale, de intervenţia chirurgicală de corecţie, dar mai ales de prezenţa şi gradul hipertensiunii pulmonare.

Obiectivele recuperării comprehensive a pacienţilor cu BCC cuprind: refacerea postintervenţie chirurgicală sau creşterea capacităţii de efort, ameliorarea statusului psihologic, schimbarea stilului de viaţă şi reintegrarea în viaţa cotidiană.

La realizarea programului de recuperare participă o **echipă multidisciplinară** formată din: cardiolog pediatru, chirurg cardio-vascular, asistent medical, kinetoterapeut, psiholog, dietetician şi asistent social. Stabilirea legăturii echipă-pacient/familie (în funcţie de vârstă) are ca scop: informarea pacientului şi a familiei despre boală, factorii de risc şi metodele de scădere a acestora, etapele programului de recuperare şi încurajarea aderării la acestea, evaluarea statusului psihologic şi asigurarea suportului necesar pentru depăşirea eventualelor probleme **[4]**.

Diagnosticul şi tratamentul preventiv trebuie stabilite cât mai curând, având ca scop tocmai descoperirea acestor deficite prezente în managementul pacienţilor cu boli cardiace congenitale şi corectarea lor prin măsuri specifice. Aceste motivaţii explică precocitatea intervenţiilor de recuperare a pacienţilor cu BCC având ca obiectiv final scăderea mortalităţii şi creşterea calităţii vieţii.

Spectrul malformaţiilor congenitale este foarte larg, cel mai frecvent întâlnite fiind prezentate în **Tabelul 88.1.**

Impactul malformaţiei congenitale cardiace asupra creşterii şi dezvoltării depinde de tipul şi severitatea leziunii la fel de mult ca sincronizarea şi succesul măsurilor terapeutice. Indiferent de rezultatele postoperatorii imediate, urmărirea pacienţilor cu leziuni congenitale corectate chirurgical/tratate paliativ demonstrează existenţa unor probleme ce apar în evoluţia ulterioară: stenoză/insuficienţă valvulară reziduală, disfuncţie miocardică şi aritmii ameninţătoare de viaţă (secundare cicatricilor miocardice chirurgicale) **[5]**. De aceea este obligatorie urmărirea regulată a acestor pacienţi pentru a putea preveni progresia şi apariţia complicaţiilor. În funcţie de gradul disfuncţiei miocardice, de persistenţa cianozei şi a aritmiilor, pot apărea diferite grade de dizabilitate şi handicap cu grave consecinţe în dezvoltarea psiho-socială şi congnitivă **[6]**.

1.1. Particularitatea recuperării pacienţilor cu BCC ţine de:

- complexitatea defectelor cardiace congenitale;
- afectarea concomitentă a altor organe (1–5%): infarcte, insuficienţă de organ;
- afectarea neurologică uşoară/severă (tetrapareză spastică), consecinţă a debitului cardiac scăzut, acidozei şi/sau hipoxiei cronice pe de o parte şi a posibilităţii asocierii cu alte malformaţii congenitale ale sistemului nervos sau ischemiei secundare intervenţiei chirurgicale (circulaţie extracorporeală) pe de altă parte **[6, 7, 8]**;
- afectarea creşterii şi a dezvoltării fizice (dezechilibru între aportul caloric insuficient şi necesarul crescut de energie la copiii/adolescenţii cu defect cardiac semnificativ hemodinamic) **[9]**;
- asocierea cu alte sindroame malformative ce se însoţesc de dizabilităţi multiple (3–12% din cazuri): sindromul Williams, sindromul Down, microdeleţia cromozomului 22q11 **[6]**.

1.2. Motivaţia recuperării în BCC:

Toleranţa la efort a copiilor cu diferite forme de boală congenitală cardiacă a fost evaluată de numeroase studii, performanţa fizică fiind influenţată de severitatea

Tabelul 88.1. Malformaţiile congenitale diagnosticate cel mai frecvent (80% din cazuri) [3]

Malformaţii cianogene (70–80%)		**Malformaţii necianogene (20–30%)**	
Obstrucţii ale vaselor/ valvelor	**Şunt stânga-dreapta**	**Şunt dreapta-stânga**	**Leziuni complexe**
Stenoză pulmonară (SP) **6–13%**	Defect septal ventricular (DSV) **14–16%**	Tetralogia Fallot (TF) **9–14%**	Sindromul de hipoplazie a cordului stâng **4–8%**
Coarctaţie de aortă (CoA) **8–11%**	Defect septal atrial (DSA) **4–10%**	Transpoziţia vaselor mari (TVM) **10–11%**	
Stenoză aortică (SA) **6–9%**	Persistenţa de canal arterial (PCA) **10–15%**		

leziunii, de reuşita procedurilor chirurgicale de reparaţie, de prezenţa şi gradul afectării reziduale. Scăderea capacităţii de efort s-a observat chiar şi la cei cu afectare cardiacă medie şi / sau fără sechele reziduale postintervenţie chirurgicală (principalii factori favorizanţi sunt: protecţia exagerată şi lipsa activităţii fizice) **[10]**.

Copiii cu BCC prezintă un retard evident în dezvoltarea ***abilităţilor motorii***, mai evident în cadrul defectelor cianogene **[11]**. De asemenea, în cadrul BCC, independent de severitatea leziunii, copiii excluşi de la orele de educaţie fizică au prezentat o performanţă motorie mai mică decât cei care au participat la aceste ore **[12]**.

Numeroase studii au raportat prezenţa ***tulburărilor de comportament*** de diferite grade, la nivel emoţional (anxietate, toleranţă scăzută la frustrare, depresie), social (tendinţă la izolare, capacitate scăzută de socializare, comportament antisocial) şi cognitiv (scor IQ scăzut, rezultate slabe la testele de evaluare, performanţă academică redusă: citit, scris, calculat, tulburări în vorbire şi în menţinerea atenţiei), la copiii şi adolescenţii cu BCC, în special la cei cu defecte cardiace complexe **[8, 13, 14, 15, 16]**. În etiologia acestor tulburări au fost incriminate o serie de entităţi distincte: de la suferinţa neurologică secundară BCC, anomaliilor cromozomiale, la impactul negativ pe care îl are lipsa unei educaţii academice corespunzătoare adresată celor cu dizabilităţi **[17]**.

În ceea ce priveşte ***calitatea vieţii***, chiar dacă părerile sunt împărţite, balanţa înclină evident spre o mai proastă calitate a vieţii copiilor cu BCC faţă de a celor sănătoşi, fără o corelaţie evidentă între calitatea vieţii şi nivelul socio-economic, numărul de operaţii pe cord deschis din antecedente sau durata de timp de la ultima intervenţie. În urma analizei chestionarelor privind calitatea vieţii copilului, adresate părinţilor, se observă că vârsta de 8–12 ani corespunde celui mai scăzut nivel al calităţii vieţii, probabil datorită suprapunerii cu momentul operator, comun la această vârstă şi începerii percepţiei vulnerabilităţii şi a riscului de mortalitate – **Tabel 88.2 [18]**.

Restricţiile impuse de BCC, accentuate de spitalizările frecvente şi grijile pentru copil, induc un stress important părinţilor şi întregului mediu familial, iar pe de altă parte, separarea de membrii familiei pe perioada spitalizării şi tensiunea emoţională crescută legată de severitatea şi prognosticul bolii au o serie de consecinţe psihologice şi somatice. Acest conflict familial se poate exprima prin tulburări ale somnului, alimentaţiei, comportamentului şi afectarea pregătirii profesionale, situaţie în care intervenţia specialiştilor (psiholog, asistent social) e de obicei necesară **[19]**.

2. PRINCIPII DE RECUPERARE ÎN BCC

Având la dispoziţie rezultatele urmăririi pacienţilor cu întreg spectrul de defecte cardiace, este clar că îngrijirea calificată şi recuperarea comprehensivă sunt obligatorii la toţi copiii, adolescenţii şi adulţii cu BCC. Deciderea momentului iniţierii programului de recuperare (imediat postoperator/la distanţă de intervenţie) şi a duratei acestuia se individualizează în funcţie de particularităţile fiecărui caz în parte.

Tabelul 88.2. Consecinţele BCC pentru pacient şi mediul său social **[4]**

Pentru copil:
– reducerea performanţei fizice – restricţia de la activitatea fizică uzuală a copiilor sănătoşi de vârsta lui – dependenţa de furnizorii de servicii medicale – tulburările emoţionale (anxietate, depresie) – afectarea competenţelor sociale – tulburările cognitive
Pentru familie:
– tensionarea relaţiei copil-părinte – dificultatea în procesul de învăţare (ca rezultat al protecţiei excesive a copilului cu BCC) – afectarea relaţiei dintre fraţi/surori (lipsa atenţiei)

Spre deosebire de pacienţii coronarieni, copiii cu BCC prezintă aderenţă şi complianţă scăzută la programele de recuperare **[20]**:

- programele de recuperare din ambulator nu sunt acceptate de multe ori din cauza distanţei mari dintre casă şi instituţia respectivă;
- recuperarea instituţionalizată este foarte rar posibilă datorită costurilor ridicate (necesită cazarea minimum a unui părinte pentru a se evita separarea de lungă durată a familiei şi pentru creşterea eficienţei terapiei).

Programul de recuperare se structurează în trei faze, fiecare etapă cuprinzând elemente somatice, educative, psihologice şi sociale, manageriate de o echipă interdisciplinară **[4]**.

Scopul principal al recuperării pacienţilor cu BCC este de a elimina sau minimiza pericolele, dizabilităţile şi handicapul legat de boală şi de a preveni apariţia complicaţiilor. Alte ţinte generale:

- educarea şi informarea pacienţilor;
- promovarea capacităţii de autoîngrijire;
- promovarea participării la viaţa socială în mod egal cu cei sănătoşi (asigurarea integrării în şcoală, slujbă şi familie) şi prevenirea/contracararea unei posibile discriminări;
- rezolvarea conflictelor familiale secundare bolii;
- creşterea calităţii vieţii;
- susţinerea în crearea independenţei (loc de muncă, planuri de viitor);
- reducerea morbidităţii legate de boală.

Aceste probleme pot avea un impact negativ în dezvoltarea copiilor/adolescenţilor cu BCC, în procesul de vindecare şi managementul corect al bolii, de aceea în unele cazuri e necesară integrarea întregii familiei în procesul de recuperare.

Programele de recuperare trebuie individualizate în funcţie de:

- vârstă;
- severitatea bolii;
- durata de timp de la intervenţie;
- existenţa sechelelor postoperatorii;
- comorbidităţi;
- suportul familial şi situaţia sa socială.

Un rol important în procesul de recuperare îl are furnizarea informaţiilor despre boală, evoluţie, prognostic şi complicaţii, despre intervenţiile chirurgicale de corecţie şi consecinţele acestora asupra inimii şi a întregului organism, despre necesitatea tratamentului medicamentos pe termen lung şi a controalelor medicale periodice. Mai ales în cazul adolescenţilor, acceptarea bolii reprezintă ţinta principală în recuperare, după cum negarea ei atrage după sine un management ineficient al bolii şi un impact negativ în procesul de vindecare (**Fig. 88.1**).

2.1. Fazele recuperării

2.1.1. Faza I se desfăşoară în spital (postoperator) sau într-un centru de recuperare pentru copiii cu BCC şi cuprinde **[4, 21]**:

- tratamentul medicamentos (ameliorarea durerii, profilaxia trombozei, stabilizarea hemodinamică şi managementul eventualelor deficite neurologice existente) şi îngrijirile medicale;
- mobilizare precoce postoperatorie sub supravegherea kinetoterapeutului (în cazul copiilor mari, adolescenţilor şi adulţilor);
- informarea, consilierea şi asistenţa familiei (mai ales în cazul nou-născuţilor şi al copiilor mici) constituie fundamentul unui management adecvat al BCC; în cazul copiilor mari, adolescenţilor şi adulţilor tineri, informarea şi educarea se pot face direct;
- consilierea psihologică şi suportul oferit familiei în înţelegerea şi depăşirea situaţiilor dificile (teama de a-şi pierde copilul, de apariţie a complicaţiilor, îngrijorarea în ceea ce priveşte viitorul copilului);
- încurajarea părinţilor în comunicarea/schimbarea de informaţii cu celelalte familii ale copiilor cu BCC, accesarea paginilor de internet special create pentru facilitarea legăturii părinţi-furnizori de servicii medicale;
- susţinerea organizării de grupuri-suport formate din părinţii copiilor cu BCC conferă crearea unei imagini reale despre viitor;
- educaţia familiei poate fi realizată prin intermediul interviurilor medicale periodice, treptat, cu multă răbdare (insistenţă în cazul neobţinerii înţelegerii şi accepării situaţiei de la primele interviuri) şi consolidată cu ajutorul materialelor scrise;
- includerea familiei în echipa de recuperare, aceasta având rolul cel mai important atât în îngrijirea zilnică, cât şi în transmiterea informaţiei.

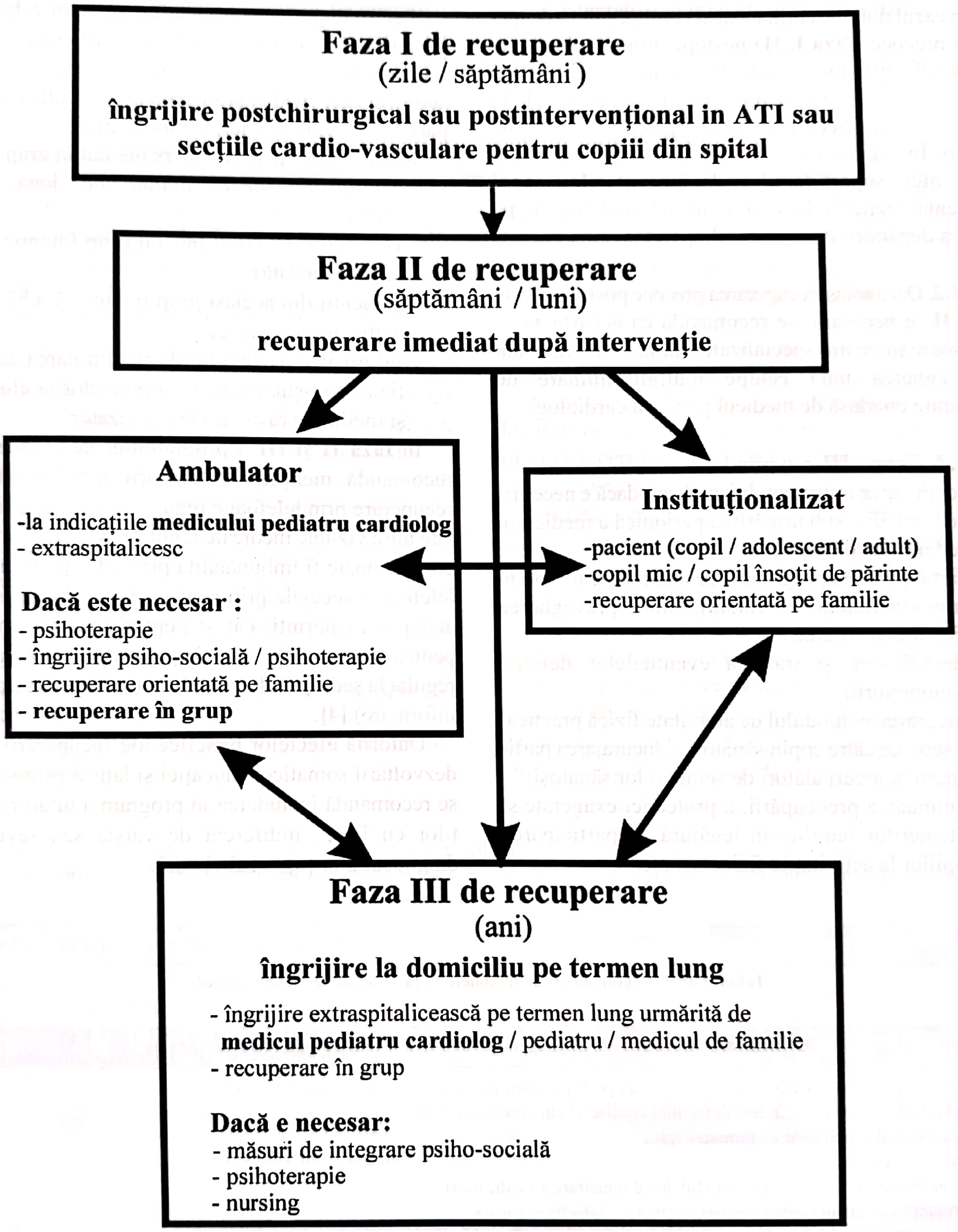

Faza I de recuperare
(zile / săptămâni)
îngrijire postchirurgical sau postintervenţional in ATI sau secţiile cardio-vasculare pentru copiii din spital
Faza II de recuperare
(săptămâni / luni)
recuperare imediat după intervenţie
Ambulator
-la indicațiile medicului pediatru cardiolog
- extraspitalicesc
Dacă este necesar :
- psihoterapie
- îngrijire psiho-socială / psihoterapie
- recuperare orientată pe familie
- recuperare în grup
Instituționalizat
-pacient (copil / adolescent / adult)
-copil mic / copil însoțit de părinte
-recuperare orientată pe familie
Faza III de recuperare
(ani)
îngrijire la domiciliu pe termen lung
- îngrijire extraspitalicească pe termen lung urmărită de medicul pediatru cardiolog / pediatru / medicul de familie
- recuperare în grup
Dacă e necesar:
- măsuri de integrare psiho-socială
- psihoterapie
- nursing

Fig. 88.1. Fazele recuperării în BCC [4]

În cazul nou-născuţilor sau al copiilor mici, recuperarea precoce (**faza I, II**) postoperator sau după alte intervenţii reparatorii nu este absolut necesară; pacientul se externează în momentul în care minimumul de îngrijiri de care acesta are nevoie poate fi asigurat de părinţi. În această etapă, serviciul de nursing extern poate oferi suport familiei, la început zilnic, apoi frecvenţa vizitelor la domiciliu scăzând treptat pe măsura depărtării de momentul operator.

2.1.2. Dacă totuşi recuperarea precoce postoperatorie (**faza II**) e necesară, se recomandă ca aceasta să se desfăşoare în centre specializate sau la domiciliu, sub supravegherea unei echipe multidisciplinare de recuperare condusă de medicul pediatru cardiolog.

2.1.3. Faza a III-a cuprinde:

- continuarea tratamentului medical (dacă e necesar) la domiciliu, sub urmărirea periodică a medicului pediatru cardiolog;
- participarea la programul de antrenament fizic în grup (în funcţie de vârstă), sub supravegherea kinetoterapeutului;
- identificarea şi tratarea eventualelor deficite psihomotorii;
- integrarea în modulul de activitate fizică practicat în şcoli de către copiii sănătoşi şi încurajarea participării la jocuri alături de semenii lor sănătoşi;
- diminuarea preocupării, a protecţiei exagerate şi a temerilor familiei în legătură cu participarea copiilor la activităţile fizice uzuale.

Pentru majoritatea pacienţilor, un număr de 90-120 de şedinţe de antrenament fizic e suficient, excepţie făcând cei cu afectare cardiacă severă ce necesită supraveghere medicală în timpul activităţii fizice şi o participare de lungă durată (ani de zile).

Recomandări pentru antrenamentul în grup:

- şedinţe de 60–90 minute de două ori pe săptămână;
- maximum 10 copii într-un grup (atenţie individuală adecvată);
- pacienţii din acelaşi grup trebuie să aibă aproximativ aceeaşi vârstă;
- informarea pacienţilor despre limitarea activităţii fizice, conştientizarea simptomelor la efort mare şi modul de răspuns corespunzător.

În **faza II şi III** a programului de recuperare se recomandă menţinerea legăturii familie-echipă de recuperare prin telefoane regulate şi e-mailuri intercalate între vizitele medicale regulate. Menţinerea acestui contact poate fi îmbunătăţită prin înfiinţarea unei linii telefonice speciale prin care se poate obţine asistenţă atât pentru părinţi, cât şi pentru pacienţi (mai ales pentru cei care din anumite motive nu pot participa regulat la şedinţele de grup de antrenament fizic sau de informare) **[4]**.

Datorită efectelor benefice ale recuperării asupra dezvoltării somatice, educaţiei şi laturii psiho-sociale, se recomandă includerea în program a tuturor pacienţilor cu BCC, indiferent de vârstă sau severitatea diagnosticului **[6]** – **Tabel 88.3.**

Tabelul 88.3. Recomandări de includere în programul de recuperare **[6]**

Recomandări de includere în programul de recuperare (independent de vârstă)
– intervenţie chirurgicală cu complicaţii intra- sau postoperatorii/în caz de convalescenţă prelungită – tulburări psiho-motorii secundare defectului cardiac/sindroamelor malformative complexe – optimizarea/reducerea terapiei farmacologice – transplantul cardiac – educarea pacienţilor şi a familiei (modul de administrare a medicaţiei) – performanţă scăzută în ciuda corecţiei eficiente a defectului cardiac – când inacceptarea bolii duce la un management necorespunzător al bolii – îndrumarea adolescenţilor şi adulţilor în ceea ce priveşte opţiunea lor de viitor în educaţie şi carieră – cazuri speciale, pentru pregătirea adolescenţilor şi adulţilor pentru operaţia pe cord deschis/altă procedură intervenţională

Indicaţia de includere în programul de recuperare o face medicul pediatru cardiolog, posibil în asociere cu medicul pediatru specialist în neurolologie/psihiatrie infantilă. Pe baza diagnosticului interdisciplinar complet elaborat se stabilesc ulterior ţintele terapeutice, durata şi tipul de antrenament fizic optim pentru fiecare pacient în parte (**Tabel 88.4**) **[4]**.

În măsura posibilităţii, se recomandă ca pacienţii să fie însoţiţi de unul dintre părinţi pe tot parcursul procesului de recuperare, mai ales în cazurile instituţionalizate (relaţia cu familia are o contribuţie importantă în managementul bolii).

Noţiunea de ***recuperare orientată pe familie*** trebuie înţeleasă ca o măsură medicală/psiho-socială de recuperare comprehensivă îndreptată în primul rând spre pacient şi apoi spre ceilalţi membri ai familiei (interacţiuni somatice şi psiho-sociale complexe, tulburări de comportament social, anxietate) **[22]**.

Recuperarea orientată pe familie e necesară în următoarele situaţii, indiferent de severitatea BCC:

- incapacitatea familiei de a îngriji copilul într-o manieră corespunzătoare care să-i asigure vindecarea;
- imposibilitatea familiei de a oferi suficient suport ca rezultat al anxietăţii sau altor factori psihosociali;
- dacă BCC produce un impas în familie, cu afectarea medicală/psiho-socială consecutivă a altor membri (defecte cardiace severe, dizabilităţi multiple sau factori de stress adiţionali).

Principalele componente ale recuperării sunt trecute în **Tabelul 88.5.**

2.2. Efectele benefice ale activităţii fizice

Activitatea fizică nu contribuie numai la dezvoltarea fizică şi motorie a copilului, ci are un impact decisiv în dezvoltarea psihică, psiho-socială şi cognitivă a acestuia, motiv pentru care se recomandă încurajarea tuturor tinerilor în practicarea diferitelor sporturi **[23]**.

De multe ori, în cazul copiilor cu BCC, activitatea fizică este restricţionată, cel puţin temporar, datorită simptomelor sau toleranţei scăzute la efort. Perioadele de spitalizare pentru examinările regulate/operaţie de corecţie înseamnă mai mult sau mai puţin imobilizare strictă ce poate duce în funcţie de caz (durata de spitalizare, vârsta copilului şi stabilitatea mentală) la stagnare sau chiar regresie în dezvoltare (**Fig. 88.2**).

Anxietatea şi temerile legate de copilul bolnav duc de multe ori la o protecţie exagerată din partea părinţilor şi la incertitudine în ceea ce priveşte pericolul la care e expus copilul în timpul activităţii fizice (nefondată nici în cazul copiilor cu capacitate fizică normală/aproape normală, nici în cazul celor cu deficit existent ce poate fi compensat prin antrenament fizic specific) – **Tabel 88.6**.

Într-un studiu ce evaluează calitatea vieţii în BCC efectuat în Germania, întrebaţi care sunt dezavantajele lor în comparaţie cu cei sănătoşi, majoritatea copiilor şi adolescenţilor cu BCC au pus pe primul loc restricţia fizică, chiar înaintea speranţei de viaţă şi a oportunităţilor de angajare scăzute **[24]**.

Tabelul 88.4. Indicaţii de examinare a statusului psiho-social în vederea aprecierii potenţialelor beneficii ale recuperării (pacienţii din prima categorie necesită examinări repetate, în timp ce pentru cei din categoria a II-a şi a III-a e suficientă o singură examinare a statusului psiho-social)

Recuperare obligatorie – formele severe de BCC
– chirurgie paliativă – BCC fără tratament definitiv – chirurgie/alte intervenţii, cu defecte reziduale majore – insuficienţă cardiacă congestivă/cardiomiopatie – transplant cardiac
Recuperare recomandată – formele moderate de BCC
– operaţie chirurgicală/altă intervenţie reparatorie reuşită – defecte reziduale minore
Recuperare recomandată, în anumite condiţii psihosociale – BCC cu semnificaţie hemodinamică mică
– şunt stânga-dreapta mic – stenoză valvulară nesemnificativă

Tabelul 88.5. Tipurile de terapii şi echipele terapeutice implicate în procesul de recuperare a copiilor şi adolescenţilor cu BCC **[22]**

Partea medicală şi psiho-terapeutică	Partea psiho-socială	Partea psiho-motorie
Diagnostic – examinare fizică generală – analize de laborator – ECG – ergospirometrie – monitorizare ECG/TA 24h – ecocardiografia – monitorizarea SaO_2	**Diagnostic** – tulburări de comportament – întârziere în dezvoltare – tulburări psihice – management inadecvat al bolii – probleme familiale – nonconformism social	**Diagnostic** specific al – condiţiei fizice – funcţiei motorii – funcţiei de percepţie
Componenţa echipei – medic pediatru cardiolog- medic pediatru neurolog* – asistentă medicală** – medic pediatru psihiatru** – kinetoterapeut** – dietetician**	**Componenţa echipei:** – medic pediatru psihiatru* * – psiholog – asistent social – educator/profesor** – meloterapeut**	**Componenţa echipei:** – kinetoterapeut – terapeut al funcţiei motorii
Tratament – tratament medicamentos şi nursing individualizat Ţinte postspitalizare: – îmbunătăţirea performanţei fizice – îmbunătăţirea funcţiei pulmonare – optimizarea terapiei antiaritmice – tratamentul complicaţiilor postoperatorii – tratamentul complicaţiilor extracardiace – măsuri generale de recuperare	**Tratament** Terapie individuală/de grup Consiliere familială – terapie individuală – terapie de cuplu*** – terapie familială*** – metode de relaxare – terapie prin jocuri, muzică, artă** – consultanţă socială (şcoală şi sfaturi legate de meserie) ** – instruire pedagogică specifică vârstei	**Tratament** – ergoterapie – antrenament de dezvoltare a funcţiei senzoriale – antrenament în mişcările de fineţe – exerciţii de concentrare – dezvoltarea competenţelor sociale
Kinetoterapie – neuro-psiho-kinetoterapie specifică – exerciţii de respiraţie** – masaj, băi medicinale** – electroterapie** – sfaturi de dietă**		**Kinetoterapie** – promovarea mişcării şi a percepţiei – îmbunătăţirea andurantei, forţei, vitezei şi flexibilităţii – îmbunătăţirea simţului autocritic – sfaturi pentru activitatea fizică zilnică – perfecţionarea mişcărilor de fineţe – introducerea în diferite sporturi – motivarea pentru activitate fizică – gimnastică copil-părinte**

* facultativ, ** în funcţie de caz, ***terapie orientată pe familie

Având în vedere impactul social pe care îl au activitatea fizică şi sportul, participarea copiilor cu BCC la aceste activităţi împreună cu semenii lor sănătoşi, duce la creşterea calităţii vieţii.

2.3 Recomandările pentru activitatea fizică în cazul pacienţilor cu BCC

Plecând de la dorinţa de a îmbunătăţi speranţa de viaţă şi calitatea vieţii, un accent tot mai mare se pune pe întrebarea: dacă şi ce fel de antrenament e indicat în cazul pacienţilor cu BCC? Şi în acest sens, numeroase grupuri ale experţilor au elaborat recomandări privind activitatea fizică la pacienţii cu BCC şi au contribuit la susţinerea organizării grupurilor cu BCC supervizate medical **[24, 25]**.

În conformitate cu aceste recomandări, toţi pacienţii care îndeplinesc condiţiile necesare trebuie să aibă oportunitatea să participe la programele de antrenament fizic special adaptate. Pentru evaluarea capacităţii de efort şi indicaţia de activitate fizică, defectul cardiac primar nu contează aşa de mult ca statusul clinic în momentul respectiv şi potenţialele defecte reziduale postoperatorii – **Tabel 88.7 [25]**.

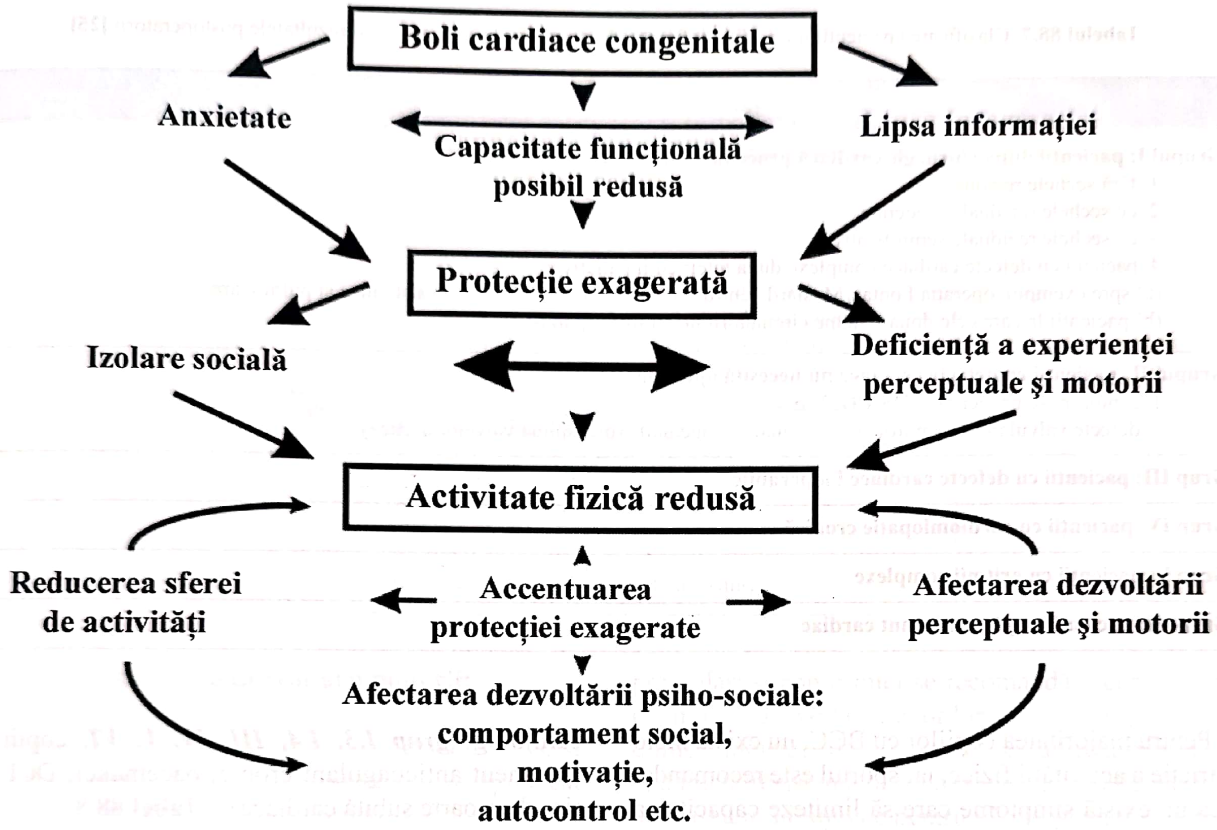

Boli cardiace congenitale
Anxietate
Capacitate funcţională posibil redusă
Lipsa informaţiei
Protecţie exagerată
Izolare socială
Deficienţă a experienţei perceptuale şi motorii
Activitate fizică redusă
Reducerea sferei de activităţi
Accentuarea protecţiei exagerate
Afectarea dezvoltării perceptuale şi motorii
Afectarea dezvoltării psiho-sociale: comportament social, motivaţie, autocontrol etc.

Fig. 88.2. Cauzele şi efectele inactivităţii fizice la copii cu BCC [4]

Tabelul 88.6. Efectele potenţial benefice ale antrenamentului fizic [4]

Efectele potenţial benefice ale antrenamentului fizic
Menţinerea şi îmbunătăţirea capacităţii de efort
Creşterea efortului pe care bolnavul îl poate efectua fără simptome
Scăderea LDL-colesterolului
Creşterea HDL-colesterolului
Scăderea trigliceridelor
Creşterea activităţii fibrinolitice
Scăderea vâscozităţii sangvine
Scăderea greutăţii corporale
Scăderea nivelului de catecolamine
Creşterea pragului de fibrilaţie
Ameliorarea funcţiei endoteliale
Creşterea numărului de celule progenitoare endoteliale
Reducerea stresului
Îmbunătăţirea calităţii vieţii

Tabelul 88.7. Clasificarea pacienților cu BCC în funcție de starea cardiacă prezentă și rezultatele postoperatorii **[25]**

Clasificarea pacienților cu BCC
Grupul I: pacienții după chirurgie cardiacă/proceduri intervenționale 1. fără sechele reziduale 2. cu sechele reziduale moderate 3. cu sechele reziduale semnificative 4. pacienți cu defecte cardiace complexe după intervenții paliative: (a) spre exemplu, operația Fontan/Mustard pentru TVM, cu separarea circulției sistemice și pulmonare (b) pacienții la care cele două sisteme circulatorii nu au fost separate
Grupul II: pacienții cu defecte cardiace nu necesită operație 1. șunturi nesemnificative: DSA/DSV mic 2. defecte valvulare nesemnificative/anomalii congenitale (bicuspidia valvelor aortice)
Grup III: pacienții cu defecte cardiace inoperabile
Grup IV: pacienții cu cardiomiopatie cronică
Grup V: pacienții cu aritmii complexe
Grup VI: pacienții după transplant cardiac

Pentru majoritatea copiilor cu BCC, nu există nicio restricție a activității fizice, iar sportul este recomandat dacă nu există simptome care să limiteze capacitatea de efort (***grup I.1.***). Chiar și la pacienții cu defect rezidual moderat/defect cardiac ce nu necesită intervenție de corecție (***grup I.2, grup II***) e permisă o intensitate normală a exercițiilor fizice și activitate fizică uzuală în timpul liber. În concluzie, pacienții din grupul ***I.1, I.2 și II*** trebuie incluși în programe de recuperare și/sau antrenament fizic adaptat în cazul existenței unei restricții a capacității fizice/deficit psihomotor **[25]**.

În ciuda scăderii mortalității și a îmbunătățirii hemodinamice secundar intervențiilor chirurgicale, un număr mare de copii cu BCC rămân postcorecție cu defecte reziduale semnificative ce le scad speranța de viață și calitatea vieții. Pentru această categorie de pacienți se recomandă programele de recuperare în grup, individualizate în funcție de caracteristici și necesități.

În cazul pacienților cu defecte cardiace complexe inoperabile/cu intervenții paliative, cu cardiomiopatie cronică, aritmii amenințătoare sau după transplant cardiac, indicația de participare la programele de recuperare nu poate fi generalizată, decizia trebuind să fie luată și individualizată de medicul pediatru cardiolog (***grup I.3, I.4, III, IV, V, VI,*** copiii cu tratament anticoagulant cronic, pacemaker, DCI sau risc de moarte subită cardiacă) – **Tabel 88.8**.

Anterior începerii programului de antrenament fizic e necesară examinarea cardiologică completă, în vederea stabilirii gradului de severitate al BCC și pentru determinarea simptomelor ce limitează activitatea fizică și a riscului de moarte subită cardiacă pentru individualizarea programului de recuperare **[25]** – **Tabel 88.9**.

Tabelul 88.8. Contraindicațiile de includere în programul de antrenament fizic **[25]**

Contraindicațiile de includere în programul de antrenament fizic
1. miocardită acută 2. copii/adolescenți cu BCC ce necesită intervenție chirurgicală de urgență 3. coarctație de aortă severă/IC NYHA III, IV 4. hipertensiune pulmonară 5. cianoză severă 6. aritmie cu risc crescut de MSC 7. cardiomiopatie severă, cardiomiopatie hipertrofică obstructivă

Tabelul 88.9. Examinarea necesară anterior includerii în programul de antrenament fizic [25]

Examinarea iniţială:
– anamneza şi istoricul bolii
– examinare fizică generală
– ECG de repaus
– Ecocardiografie
– Test de efort la cicloergometru/covorul rulant
– Ergospirometrie (mai ales în afecţiunile cianogene)
– Testul de mers 6 minute (+ monitorizare ECG)
– Facultativ: ecocardiografia de stress
Controale regulate ulterioare (cel puţin o dată/an):
– anamneza şi istoricul bolii
– examinare clinică generală
– ECG de repaus
– ecocardiografie
– test de anduranţă (după vârsta de 5 ani)

2.4. Îmbunătăţirea dezvoltării motorii:

Intervenţiile de îmbunătăţire a capacităţii fizice şi de perfecţionare a funcţiei motorii trebuie începute cât mai precoce posibil, având ca scop principal deprinderea autoestimării reale a toleranţei la efort (perceperea simptomelor limitatoare). Autoevaluarea corectă în combinaţie cu stabilitatea emoţională şi psiho-socială reprezintă cel mai eficient mod de autoprotecţie şi control al intensităţii activităţilor fizice uzuale de zi cu zi şi din programele sportive.

Copiii cu BCC trebuie educaţi în spiritul independenţei în activitatea fizică, nu trebuie opriţi decât în situaţii speciale (risc de moarte subită cardiacă). Pe cât posibil, se recomandă participarea alături de cei sănătoşi la toate activităţile de la grădiniţă, şcoală şi cluburi de sport (cu pauză de fiecare dată când e nevoie). Programele medicale speciale, de promovare a abilităţilor motorii la care participă copii cu BCC, îi ajută atât în limitarea deficitelor motorii, cât şi în integrarea în grupurile copiilor sănătoşi, influenţând pozitiv procesul de dezvoltare cognitivă, psiho-socială şi emoţională.

Mai mult, diferitele tipuri de activitate fizică specifice fiecărei vârste în parte trebuie să fie disponibile pentru pacienţii cu BCC (spre exemplu, pentru preşcolari şi copiii mici se recomandă jocuri cu teme ce implică dezvoltarea coordonării motorii şi a aptitudinilor motrice fine şi grosiere, antrenamentul de anduranţă/rezistenţă nefiind necesar, sau eficient până la 8–10 ani, în timp ce pentru vârsta şcolară şi adolescenţi sunt recomandate sporturile şi activităţile fizice dictate de interes) (**Fig. 88.3** – introducerea antrenamentului psiho-motor şi a activităţii fizice crescute).

O atenţie deosebită trebuie acordată potenţialelor pericole la care pot fi expuşi pacienţii cu BCC. Astfel, încă de la vârsta preşcolară, copiii cu factori de risc trebuie învăţaţi să evite anumite manevre în timpul efortului fizic (Valsalva – expir cu glota închisă) ce pot genera aritmii severe, creşteri/scăderi periculoase ale TA, sincope secundar scăderii debitului cardiac. O situaţie asemănătoare poate fi întâlnită la adolescenţii cu BCC care desconsideră simptomele ce limitează capacitatea fizică pentru a evita „stânjeneala" provocată de pauzele necesare în timpul efortului. Prevenirea acestor pericole poate fi obţinută doar după stabilizarea personalităţii şi îmbunătăţirea autoresponsabilităţii şi a încrederii în sine.

Chiar dacă din perspectivă financiară, în prezent sunt preferate măsurile invazive de tratament, efortul financiar şi temporal mare, valorificat pentru optimizarea calităţii vieţii pacienţilor cu BCC în procesul de recuperare, se dovedeşte eficient în timp.

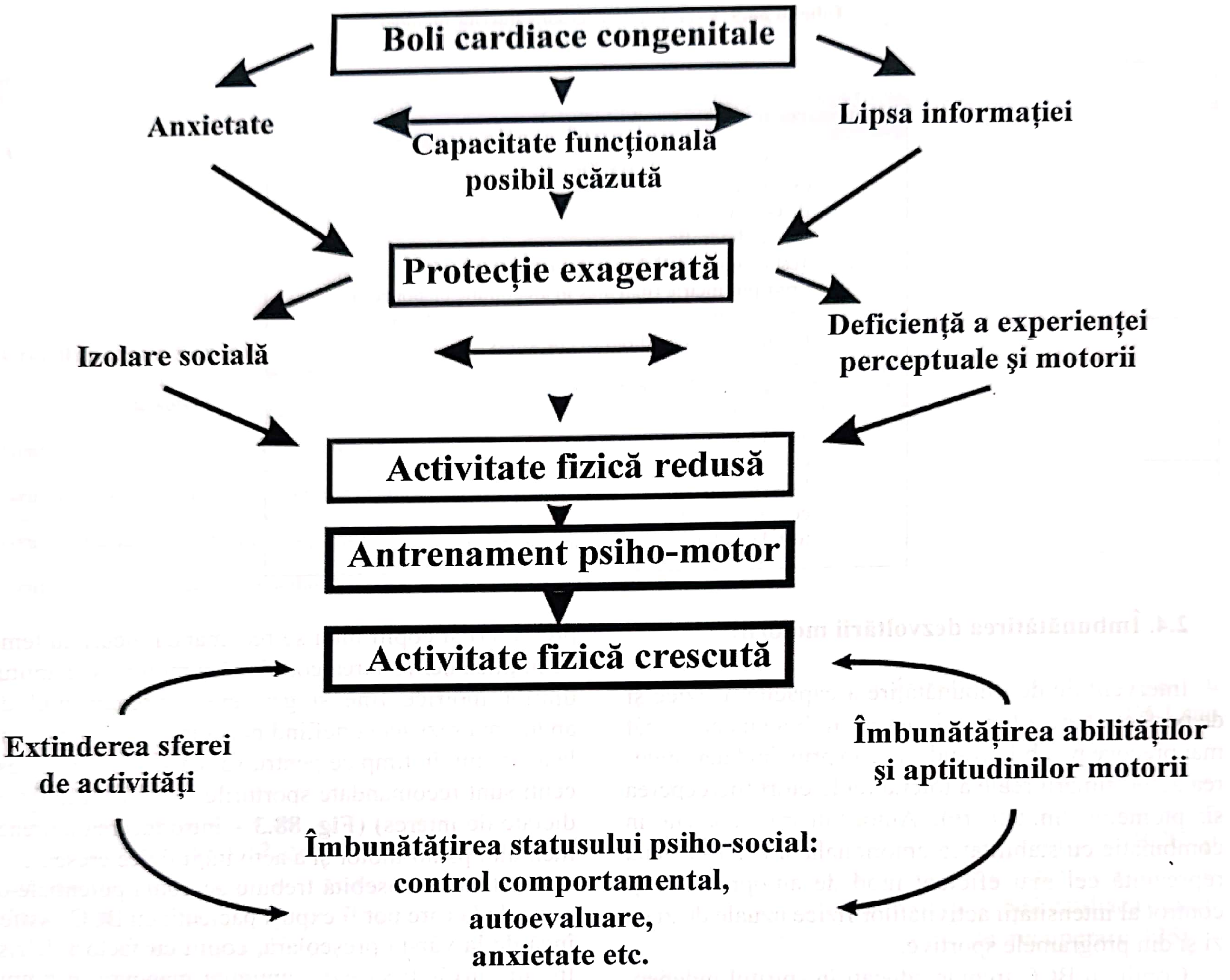

Boli cardiace congenitale
Anxietate
Capacitate funcţională posibil scăzută
Lipsa informaţiei
Protecţie exagerată
Izolare socială
Deficienţă a experienţei perceptuale şi motorii
Activitate fizică redusă
Antrenament psiho-motor
Activitate fizică crescută
Extinderea sferei de activităţi
Îmbunătăţirea abilităţilor şi aptitudinilor motorii
Îmbunătăţirea statusului psiho-social: control comportamental, autoevaluare, anxietate etc.

Fig. 88.3. Compensarea consecinţelor negative ale BCC prin creşterea activităţii fizice [4]

BIBLIOGRAFIE:

1. **American Heart Association**. *Cardiac Disease in Children: Statistics*, http://www.americanheart.org/presenter.jhtml?identifier=4498
2. **Bruckenberger E.** *Herzbericht 2003*. Hanover: Eigenverlag 2004
3. **Norgaard MA, Lauridsen P, Helvind M et al.** *Twenty to thirty seven years follow up after repair for tetralogy of Fallot.* „Eur J Cardiothorac Surg" 1999; 16:125–130
4. **Joep Perk, Peter Mathes, Gohlke H, Monpere C, Hellemans I, McGee H, Sellier H.** *Cardio-vascular Prevention and Rehabilitation*. Springer-Verlag, London 2007
5. **I Socoteanu** – *Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară. Recuperarea cardiocirculatorie postoperatorie.* Ed Medicală, Bucureşti, 2007: 1653–1668
6. **Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie.** *Rehabilitation bei angeborenen und erworbenen. Herzerkrankungen im Kindes und Jugendalter*. „Leitlinien zur Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Kardiologie", 2003; 1–7
7. **Newburger J, Wypij D, Bellinger DC et al.** *Length of stay after infant heart surgery is related to cognitive outcome at age 8 years*. „J Pediatr" 2003; 143:67–73
8. **Dunbar-Masterson C, Wyoij D, Bellinger DC et al.** *General health status of children with D-transposition of great arteries*

ASPECTE PSIHOLOGICE ŞI FAMILIALE

SECŢIUNEA IV

CAPITOLUL 89

SORIN NICA

1. ASPECTE PSIHOLOGICE ALE CARDIOPATIEI CONGENITALE LA COPIL. INTRODUCERE
  - 1.1.Sensuri şi modificări structurale legate de prezenţa cardiopatiei congenitale
    - 1.1.1. Copilul
    - 1.1.2. Familia
    - 1.1.3. Percepţia profesională şi a simţului comun
  - 1.2. Experienţierea cardiopatiei congenitale
    - 1.2.1. Diagnosticarea cardiopatiei înaintea naşterii – efecte asupra familiei
    - 1.2.2. Spitalizarea
  - 1.3. Aspecte psihologice implicate în diverse proceduri neinvazive, invazive şi chirurgicale
    - 1.3.1. Stimulator cardiac
    - 1.3.2. Transplantul cardiac
    - 1.3.3. Decesul
  - 1.4. Modalităţi de coping la cardiopatia congenitală
    - 1.4.1. Perioada neonatală
    - 1.4.2. Formarea precoce a relaţiei dintre mamă şi copil
    - 1.4.3. Protecţia exagerată
    - 1.4.4. Impactul asupra copilului
    - 1.4.5. Impactul asupra adolescenţilor
    - 1.4.6. Fraţii sau surorile
  - 1.5. Managementul situaţiei de cardiopatie congenitală
    - 1.5.1. Contactul şi comunicarea cu copilul şi familia
    - 1.5.2. Pregătirea pentru proceduri şi evenimente
    - 1.5.3. Prognoza negativă
    - 1.5.4. Elemente specifice ale ajutorului acordat părinţilor
    - 1.5.5. Cum pot fi tratate emoţiile copilului
    - 1.5.6. Experienţa decesului
    - 1.5.7. Adaptarea pe termen lung
    - 1.5.8. Stresul personalului, relaţii şi comunicare
    - 1.5.9. Comunitatea

2. ROLUL PSIHOLOGULUI ÎN CARDIOPATIA CONGENITALĂ LA ADULT
  - 2.1. Prevederile serviciilor clinice
  - 2.2. Distresul psihologic
    - 2.2.1. Dificultăţile de a se adapta unei condiţii medicale
    - 2.2.2. Anxietatea cardiacă
    - 2.2.3. Îngrijorări ale pacientului în ceea ce priveşte decesul
  - 2.3. Probleme legate de tratamentul medical
    - 2.3.1. Luarea deciziilor pentru tratament
    - 2.3.2. Pregătirea pentru operaţie
    - 2.3.3. Ajustarea dispozitivelor cardiace
  - 2.4. Distresul psihologice
    - 2.4.1. Îngrijorări legate de familie şi cei din jur
    - 2.4.2. Trecerea dificilă copil-adult
  - 2.5. Preocupări legate de un stil de viaţă sănătos
    - 2.5.1. Modificări comportamentale
    - 2.5.2. Maximizarea acordului faţă de tratamentul medicamentos
  - 2.6. Dificultăţi neurocognitive şi de dezvoltare
  - 2.7. Cercetare multidisciplinară
  - 2.8. Dezvoltarea de măsuri specifice CCA
  - 2.9. Evaluare psihologică longitudinală
  - 2.10. Evaluarea intervenţiilor psihologice
  - 2.11. Evaluarea intervenţiilor medicale
  - 2.12. Relaţia dintre sănătatea mentală şi cea psihică
  - 2.13. Educaţia psihologică a personalului medical
  - 2.14. Creşterea conştiinţei psihosociale
  - 2.15. Indicaţii pentru o trimitere la un specialist în sănătate mentală
  - 2.16. Tehnici de comunicare medic-pacient
  - 2.17. Pregătirea psihologilor pentru lucrul în echipe CCA
  - 2.18. Consideraţii pentru integrarea psihologică

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. ASPECTE PSIHOLOGICE ALE CARDIOPATIEI CONGENITALE LA COPIL. INTRODUCERE

Atât asupra copilului, cât şi asupra familiei, boala de inimă va impune puternice reacţii din punct de vedere biologic şi psihologic, fapt ce va duce ulterior la modificarea în sens negativ a bunăstării şi sănătăţii copilului pe de o parte, iar pe de altă parte va duce şi la modificarea situaţiei celorlalţi membri ai familiei. Boala de inimă, fiind legată de aşteptarea unui sfârşit fatal, prezintă o situaţie potenţial traumatică, care poate duce la formarea unor simptome şi sindroame psihotraumatice. Psihodiagnosticul poate contribui la recunoaşterea din timp a acestei dezvoltări, iar psihoterapia îi poate veni în întâmpinare şi o poate preveni încă de timpuriu.

Există multe caracteristici care introduc interrelaţii complexe în boala de inimă la copii. Inima ca loc al patologiei, faptul că subiectul este un copil dependent, precum şi vârsta timpurie de instalare a condiţiei sunt, toate, semnificative şi imuabile. Rolul asistenţei medicale şi psihologice este crucial, dar nu independent de alţi factori multipli. Natura reacţiilor părinţilor şi familiei este variabilă şi este legată de aceste consideraţii.

În centru se află copilul cu boala sa, a cărui dezvoltare este atât o reacţie la factorii mediului, cât şi o influenţă continuă asupra aceluiaşi mediu, boala şi reţeaua de care depinde copilul.

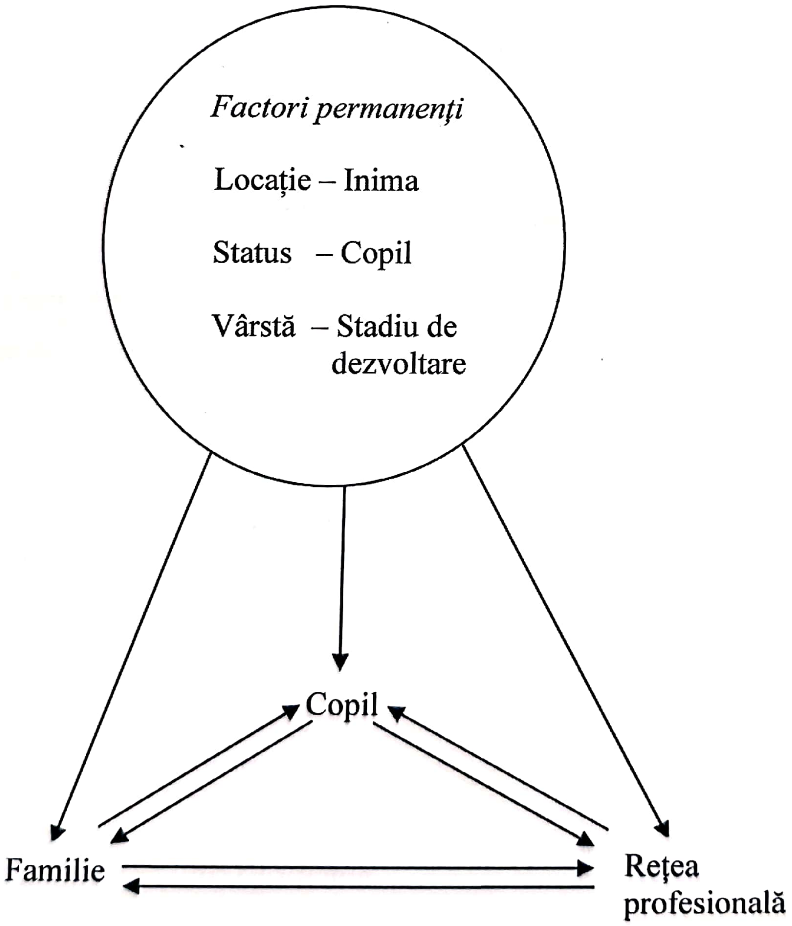


Fig. 89.1.

1.1. Sensuri şi modificări structurale legate de prezenţa cardiopatiei congenitale

1.1.1. Copilul

Atunci când defectul este descoperit şi declarat devreme în dezvoltarea individului, acesta va fi integrat ca parte intrinsecă a personalităţii sale. Copilul va putea întreba ulterior care a fost motivul pentru care el a fost „ales" să sufere de această boală. Momentul în care boala de inimă se manifestă pentru prima dată în copilărie, cu instalarea simptomatologiei cardiace, va determina un dificil proces de adaptare faţă de pierderea stării de sănătate atât din partea copilului, cât şi din partea familiei.

1.1.2. Familia

Mediul socio-familial (mai ales familia şi principala persoană de ataşament pentru copil) influenţează în mod direct şi foarte profund starea psihologică a copilului, iar acest aspect a fost observat atât în experienţa noastră clinică, cât şi în numeroase studii şi cercetări dezvoltate în acest sens **[23, 35]**. Relaţiile părinţilor cu copilul sunt guvernate în parte de personalităţile părinţilor, de relaţia lor conjugală, de experienţele lor trecute şi curente, cât şi de circumstanţele socio-economice. Fără îndoială că viaţa de familie va fi afectată în profunzime atunci când există un copil cu cardiopatie congenitală şi este de dorit din partea părinţilor o manieră de angajare care să dezvolte la copil un tip de ataşament autonom şi securizant (acest aspect va fi descris detaliat în cadrul procesului de formare a relaţiei dintre mamă şi copil).

Se cunoaşte faptul că viaţa se sfârşeşte atunci când inima încetează să mai funcţioneze. Şi mai mult decât atât, în perioada de adult infarctul miocardic este cea mai comună cauză a morţii, fiind astfel, ca „atac de cord", un concept familiar pentru majoritatea oamenilor. Dar distincţiile dintre bolile de inimă degenerative, congenitale şi cele dobândite sunt mai puţin familiare multor părinţi. Nu există nicio conştientizare a unei diferenţe semnificative, în termenii complexităţii şi prognozei, între diferite diagnostice. De aici rezidă faptul că reacţiile psihologice ale părinţilor, generate de apariţia diagnosticului, vor fi mai degrabă reacţii globale şi nediferenţiate la prezenţa unei cardiopatii la copii.

1.1.3. Percepţia profesională şi a simţului comun

Există diferenţe foarte mari între înţelegerea bolii cardiace la copii în rândul personalului medical şi percepţia acestei maladii la nivelul simţului comun. Ambele părţi sunt conştiente de natura potenţial-ameninţătoare a vieţii de către boala cardiacă infantilă. De exemplu, o stare care este relativ simplă în cardiologie, cum ar fi un mic defect ventricular cu septum în şapte părţi, poate fi perceput de familie ca „o gaură în inimă", un termen ameninţător, încărcat de pericol. Pentru profesiunea medicală, complexitatea managementului bolii cardiace poate fi o piedică în recunoaşterea efectelor mai puţin tangibile, de natura psiho-afectivă, ce derivă din această stare maladivă. Pentru familie, anxietatea generată de boala cardiacă poate umbri în timp capacitatea acesteia de a face diferenţa între condiţiile severe şi cele mai puţin severe ce compun această boală.

Este important să amintim că aproximativ unul din 10 copii cu cardiopatie congenitală este afectat în plus şi de alte condiţii. Efectul cumulat al problemelor multiple împovărează în mod serios părinţii. Suplimentar, sugarii şi copiii care suferă de cardiopatia congenitală nu sunt imuni la acele circumstanţe sociale adverse care pot afecta mulţi copii normali. O combinaţie a acestor factori îi face pe aceşti copii să fie vulnerabili într-o foarte mare măsură.

Conceperea sau naşterea unui copil cu afecţiune congenitală constituie de fapt pierderea unui copil normal, pe care familia va fi nevoită să-l plângă într-un fel înainte de a accepta pe deplin copilul afectat **[2, 33, 45]**.

1.2. Experienţerea cardiopatiei congenitale

Bolile congenitale de inimă formează cadrul pentru o discuţie despre adaptarea copilului şi a familiei la boală şi tratarea bolii, precum şi aspecte privind managementul psihologic şi apoi efectul condiţiei asupra copilului şi familiei.

1.2.1. Diagnosticarea cardiopatiei înaintea naşterii – efecte asupra familiei

Utilizând o tehnologie modernă, mulţi părinţi pot afla acum, înainte de naşterea copilului, despre existenţa bolilor de inimă la făt şi în acest caz pot începe procesul de adaptare foarte devreme. Această perioadă de pregătire, în timp ce creşte stresul emoţional al sarcinii, reduce trauma unei diagnoze neonatale şi ajută părinţii să afle faptul că fătul este „primit" într-o lume pregătită. Opţiunea întreruperii sarcinii, care se oferă în cazuri foarte severe, permite părinţilor care decid să continue sarcina să se simtă mai sub control cu realitatea lor tristă. O problemă deosebită pentru posibila traumă psihologică apărută aici este reprezentată de *comunicarea diagnosticului*. Comunicarea neempatică şi bruscă a unui astfel de diagnostic patologic ce însoţeşte fătul reprezintă o situaţie potenţial traumatică pentru părinţi. Astfel, din punct de vedere psihologic-preventiv, comunicarea diagnosticului într-o formă adecvată este de o deosebită semnificaţie. Subiectiv, trăirea de către părinţi a diagnosticului pus fătului (chiar dacă acesta este benign) va fi trăită inconştient ca o pedeapsă. „De ce tocmai noi?" este adesea primul strigăt şi una dintre reacţiile posibile este atribuirea bolii unor vini, eşecuri proprii, păcatelor proprii sau altor factori magici. O reacţie psihotraumatică intensă fiind de aşteptat la persoanele foarte active, proiectul de viaţă al acestora este fie definitiv blocat de boala viitorului copil, fie măcar stânjenit un timp mai îndelungat. Părinţii care fuseseră foarte activi se află acum în faţa dificilei sarcini de a-şi transforma proiectul de viaţă elaborat şi de a integra în el boala copilului. În acest fel, ipoteza maximei interferenţe dintre factorii situaţionali obiectivi şi schemele subiective de experienţă ale părinţilor ar putea explica observaţia că adesea persoane deosebit de active până atunci, pline de succes şi sănătoase psihic, se pot decompensa sau pot dezvolta dificultăţi deosebite de adaptare la situaţia apărută **[19]**.

1.2.2. Spitalizarea

Există dovezi care demonstrează că spitalizarea repetată sau prelungită poate constitui un fapt premergător dezvoltării în viitor a unor probleme emoţionale. Astfel, problemele apărute pot fi determinate atât de separarea repetată de familie, cât şi de întreruperea unui model ordonat de dezvoltare. Modificările care apar între stilul de viaţă familial, care este foarte deschis şi maleabil, şi aspectele ce ţin de conformarea la cerinţele spitalizării, unde nivelul alegerilor este destul de limitat şi încadrat în anumite reguli de convieţuire, converg către stratificarea deficienţelor de mai târziu. Aspectele care fac parte din rutina instituţiei (observaţii obişnuite) sau cele care permit un nivel minim de alegere din partea individului (mâncarea) ar putea avea asupra copilului un caracter supărător. Astfel, este cerută în mod necesar prezenţa unui adult familiarizat cu copilul şi cu viaţa sa pentru a media între realitatea copilului şi cea a spitalului. Datorită unor probleme legate de diverse aspecte familiale (nevoi ale celorlalţi membri ai familiei) sau de ordin geografic (reşedinţa este situată departe de locul spitalizării), ce presupun absenţa de lângă copilul bolnav a unui părinte sau a unei rude apropiate, vis-à-vis de separarea necesară a copilului de familie prin spitalizarea acestuia, trebuie luată în considerare alternativa importantă a unei îngrijitoare personale **[43, 27, 44, 36]**.

În cazul necesităţii unor mutări ce trebuie efectuate dintr-o unitate în alta, studiile atestă faptul că acestea sunt percepute adesea ca întreruperi mai degrabă decât tranziţii atât de către copii, care sunt destul de mari pentru a înţelege şi conştientiza schimbările, cât şi de către familiile acestora. La părinţi apare ideea conform căreia mutarea din unităţile cu personal mai numeros în centrele specializate, dar cu personal mai puţin, va determina o atenţie şi o îngrijire mai precară faţă de copiii lor bolnavi. Trebuie amintit faptul că procedurile medicale dureroase constituie o sursă independentă şi semnificativă resimţită în timpul spitalizării.

1.3. Aspecte psihologice implicate în diverse proceduri neinvazive, invazive şi chirurgicale

Aşa cum cicatricele realizate cu ocazia unei intervenţii chirurgicale pe un fond patologic amintesc de existenţa bolii, la fel şi prezenţa tratamentelor sau a procedurilor de investigaţie şi monitorizare ce apar pe întreg parcursul experienţei cardiopatiei congenitale certifică omniprezenţa patologică în desfăşurarea normală şi în cursul firesc al vieţii. Nivelul de aversiune, disconfort, teamă şi anxietate variază în funcţie de procedurile utilizate. Efectele negative produse de aceste proceduri sunt mult mai perceptibile la nivelul copilului şi al părinţilor decât la nivelul clinicianului care tratează.

1.3.1. Stimulatorul cardiac

În general, s-ar putea crede că dependenţa de echipamentul electronic de dimensiuni mici inserat în organism ar putea constitui o sursă de anxietate pentru copiii şi adolescenţii purtători. Sunt studii **[1]** care evidenţiază faptul că şi copiii care nu dispun de un astfel de mecanism sunt mult mai predispuşi decât cei care îl posedă de a considera copiii purtători ai unui astfel de mecanism ca fiind mai anxioşi, cu frică de moarte şi compromişi social. Astfel, cei ce posedă un astfel de aparat au tendinţa de a se vedea într-o lumină mult mai optimistă decât cea în care sunt văzuţi de către ceilalţi. În acest context s-a demonstrat totuşi faptul că şi copiii cu vârsta cuprinsă între 7 şi 19 ani, cu stimulator cardiac, resimt mai puţin controlul propriei lor vieţi. Acest aspect ar putea fi pus pe seama temerii faţă de dependenţa de baterie sau faţă de defectarea stimulatorului şi deci faţă de posibilitatea apariţiei unei morţi subite.

1.3.2. Transplantul cardiac

În momentul în care a apărut posibilitatea transplanturilor, s-a schimbat şi perspectiva prognosticului. Astfel, s-a realizat trecerea de la un prognostic fără şansă la un prognostic cu şansă. Datorită aspectului relativ nou al acestei proceduri, finalitatea actului este mai puţin clară şi destul de des diferită de aşteptări. Părinţii trebuie astfel să se adapteze unei noi boli denumite „transplant de organ" **[22]**. Acest procedeu include mai multe stadii, fiecare dintre ele dispunând de propria componentă stresoare, care poate afecta copilul şi familia în mod diferit. Aceste stadii includ evaluarea, pregătirea, aşteptarea anxioasă în timp şi în alertă constantă, transplantul însuşi, faza postoperatorie şi medicaţia peri- şi postoperatorie, necesară pentru protecţia împotriva respingerii. Mare parte dintre acestea vor avea loc în mod invariabil în condiţii medicale nefamiliare, departe de casă şi de spitalul la care se face tratamentul. Deşi procedeul de transplant este familiar clinicienilor, enumerarea fazelor sale variate ajută la creşterea conştiinţei profesionale privind impactul cumulativ al întregii experienţe asupra pacienţilor şi a familiilor lor. Apar în mod inevitabil probleme privind relaţia cu donatorul. Acestea includ: identitatea donatorului şi modul în care acesta a decedat, cât şi dorinţa unui donator sau a familiei primitoare de a se cunoaşte. Acest lucru este deosebit de dureros, deoarece în foarte multe din cazuri, donatorul va fi un copil. Din acest motiv, sentimentul vinovăţiei şi tristeţii predomină asupra familiei primitoare. Această problemă necesită o atenţie deosebită în discuţia cu copilul care, în momentul actual sau ulterior intervenţiei, va fi preocupat de sentimente şi întrebări despre semnificaţia supravieţuirii cu organul vital al altei persoane. Dificultăţile emoţionale şi fizice implicate în demersul transplantului de către părinţii copilului suferind sunt bine acceptate şi tolerate de către aceştia dacă transplantul conduce la câţiva ani de funcţionare relativ bună şi satisfăcătoare pentru copil. Uzak şi Crowley **[48]** au evaluat efectele transplantului cardiac asupra vieţii de familie a 10 copii care au supravieţuit procedurii. Ei au depistat astfel care ar fi elementele generatoare de stres asupra părinţilor: nesiguranţa privind prognoza pe termen lung a copilului, deformarea semnificativă a rolului de părinte şi izolarea socială. În acest studiu nu a fost menţionat efectul bolii asupra fraţilor sau surorilor, care sunt adesea afectaţi în mod egal şi chiar se pot simţi neglijaţi din când în când. Un studiu retrospectiv recent asupra a 65 de copii care au trecut printr-un transplant de inimă sau plămân a raportat efecte psihologice importante asociate cu transplantul pentru copii. Aceste efecte au inclus aspecte cognitive, de comportament şi emoţionale **[50]**. Au existat de asemenea şi unele preocupări privind complianţa cu medicaţia pe termen lung în cazul transplantului la primitori adolescenţi. Dacă transplantul eşuează, pot apărea întrebări retrospective în minţile părinţilor, în general, în legătură cu valoarea procedurii şi, în special, în legătură cu suferinţa prin care a trebuit să treacă copilul, fără folos. În acest context, majoritatea părinţilor vor subestima întotdeauna costurile anticipate ale experienţei copilului şi familiei, inclusiv a fraţilor, perspectiva supravieţuirii pentru copilul lor fiind foarte greu de refuzat.

1.3.3. Decesul

Trebuie admis faptul că în cazul malformaţiilor congenitale infantile, în ciuda dezvoltării extraordinare cu privire la diagnosticul precoce, la tratament, inclusiv transplantul, şi la scăderea necesităţii chirurgiei pe cord deschis, decesul continuă să fie inevitabil în unele cazuri. La nivelul familiilor implicate în acest angrenaj apare teama în legătură cu posibilitatea decesului, dar în cazul specialiştilor implicaţi în bolile congenitale de inimă acest aspect constituie o realitate prezentă, iar decesul unui copil contravine tuturor normelor de supravieţuire într-o societate care consideră longevitatea şi cura medicală un deziderat.

1.4. Modalităţi de coping* la cardiopatia congenitală

1.4.1. Perioada neonatală

Când boala cardiacă este diagnosticată pentru prima dată în cazul unui nou-născut, familia acestuia va trece printr-un profund proces de readaptare. Cea mai vulnerabilă stare emoţională va fi prezentă la nivelul mamei, iar realitatea unui copil afectat înlocuieşte foarte încet starea anticipativă a unui copil sănătos. În acest cadru, şocul şi teama resimţite de către părinţi vor face ca ceea ce le este transmis să fie foarte puţin perceptibil **[20]**. Seriozitatea cu care părinţii vor percepe diagnosticul va fi în mod predominant legată de localizarea patologiei – inima –, dar deseori această seriozitate este accentuată fără rost de natura intensivă a investigaţiilor şi tratamentului, mai ales atunci când acestea includ chirurgia precoce. Într-un raport legat de interviurile şi discuţiile cu părinţii a 260 de nou-născuţi cu cardiopatie congenitală **[20]**, s-a putut face distincţie între diferitele preocupări ale părinţilor şi mecanismele de coping prezentate de către aceştia în conformitate cu natura condiţiei patologice. Dificultatea acceptării sau negării diagnosticului a fost comună, atât în cazul familiilor cu copii ce prezentau leziuni asimptomatice, cât şi în cazul celor cu copii ale căror leziuni erau puternic simptomatice. Mânia era mai frecvent exprimată atunci când copilul bolnav prezenta o simptomatologie evidentă. S-a observat de asemenea şi faptul că părinţii, după ce au acceptat că bebeluşul lor este bolnav, afirmă adesea că acesta va suferi permanent de această deficienţă, fără a avea potenţial de recuparare completă, iar chirurgia corectoare efectuată cu succes nu le va putea şterge din minte pentru un timp destul de îndelungat noţiunea de deficienţă.

Atribuirea cauzelor deficienţei unor evenimente particulare poate fi realizată de către mamele afectate profund, care încearcă găsirea unor explicaţii în diverse aspecte, cum ar fi faptul că nu a fost acordată atenţia necesară unor boli minore **[34, 20]**. Datorită acestui aspect, pot apărea sentimente de vinovăţie pentru că nu au fost luate măsurile de prevedere necesare, ceea ce le face vinovate de apariţia deficienţei. Consumul de alcool sau tutun pe durata sarcinii poate provoca din nou un sentiment de vinovăţie. Mamele mai pot resimţi mânie şi supărare vis-à-vis de asistenţa medicală care nu a asigurat o supraveghere adecvată sau nu a avetizat mama în legătură cu posibilele efecte feto-toxice ale medicamentelor. Aceste sentimente pot să nu fie exprimate în mod deschis, dar ele trebuie neapărat explorate, altfel putând deveni o povară cu consecinţe pe termen lung pentru relaţia mamă-copil. Conflictele existente în perioada premaritală pot conduce la învinuiri reciproce într-un moment de tensiune **[24]** tocmai atunci când ar fi esenţială susţinerea reciprocă. Poate apărea chiar un impuls de renunţare la copil. Şi ceilalţi membri ai familiei pot resimţi un disconfort acut şi teamă, putându-se crede oarecum responsabili pentru handicapul nou-născutului **[3]**. În aceste momente puternic anxiogene la nivelul părinţilor, sunt necesare explicaţiile atente, răbdătoare şi repetate din partea medicilor şi lucrătorilor sociali.

1.4.2. Formarea precoce a relaţiei dintre mamă şi copil

Ca şi în cazul altor probleme neonatale, cardiopatia congenitală poate necesita spitalizarea precoce. Când un nou-născut este separat de mamă din motive medicale, rezultatul pentru ea pot fi neîncrederea în naşterea unui copil şi sentimente lipsite de realitate, care pot afecta acceptarea copilului **[9]**. Menţinerea împreună a copilului şi a mamei va ajuta la confirmarea din partea mamei a faptului că a dat naştere într-adevăr unui copil real, chiar dacă starea sa generală nu este întru totul satisfăcătoare. Acest aspect subliniază nevoia de a asigura facilităţi pentru îngrijire peri- şi postnatală în sau lângă centrele cardiologice pediatrice, care sunt situate adesea departe geografic de unităţile de obstetrică sau de locul naşterii copilului. Diagnosticul antenatal permite efectuarea de planuri adecvate pentru locul naşterii.

Contactul semnificativ precoce este stabilit între mamă şi copil în procesul hrănirii. Dificultăţile întâlnite la hrănirea nou-născuţilor cu cardiopatii şi creşterea lor încetă sunt adesea experimentate de mamă ca respingeri ale ei şi semne ale propriului eşec ca mamă competentă. Acest lucru poate fi foarte frustrant, dacă programarea chirurgiei este făcută întâmplător atunci când copilul a câştigat suficient în greutate. Urmărirea constantă, condusă de teama morţii subite, mai ales în timpul somnului copilului, va deveni o povară suplimentară pentru părinţi.

---

*reprezintă maniera prin care individul se adaptează şi reuşeşte să facă faţă situaţiilor problematice, frustrante şi traumatice apărute în demersul său existenţial.

Să vedem cum stau lucrurile în legătură cu formarea ataşamentului la copii, pentru a putea delimita astfel **stilul de ataşament** ce s-ar putea forma în cadrul relaţiei dintre mamă şi copilul suferind. Astfel, investigaţiile lui Bowbly **[4, 5]** cu privire la ataşament au început prin observarea copiilor ce se aflau în cămine, separaţi de familie pentru o lungă perioadă de timp. Copiii protestau adesea **vehement**, plângeau şi aruncau cu obiecte în căutarea protectorilor. De cele mai multe ori, protestele intense aduceau înapoi persoana la copil. Dacă însă protestul vehement nu reuşea să aducă înapoi persoana dorită, copiii intrau în al doilea stadiu – **disperarea** – şi deveneau tăcuţi. Dacă, în final, copiii nu erau reuniţi cu protectorii, intrau în cel din urmă stadiu: **detaşarea**. În această perioadă copilul îşi reia activitatea normală, în absenţa protectorilor, căpătând adeseori independenţă. Pe baza acestor observaţii s-au delimitat trei stiluri de ataşament, ce reprezentau natura interacţiunii dintre protector si copil: **ataşamentul securizant**, în care protectorul este sensibil şi răspunde nevoilor acestuia; **ataşamentul evitant**, în care protectorul este distant şi nu este disponibil; **ataşamentul anxios-ambivalent**, în care protectorul prezintă o inconsistenţă în comportamentul său ori nu răspunde deloc. Ca urmare a acestor aspecte, este bine să ne întrebăm ce stil de ataşament va dezvolta ulterior copilul suferind, dat fiind faptul că situaţia sa deficitară îi impune o poziţie diferită în raport cu figura sa de ataşament. Cum pot fi depăşite dificultăţile legate de lipsa figurii de ataşament? Ca urmare a studiilor efectuate în acest domeniu, putem conchide că în această arie relaţională, dezvoltată pe fondul unei deficienţe la nivelul copilului, atenţia şi grija adecvată care vin atât din partea aparţinătorilor, cât şi din partea personalului medical, pot conduce ulterior la dezvoltarea unui stil de ataşament **autonom-securizant**. Multe dintre cercetările realizate în acest domeniu sunt contrare, iar din acest motiv mai există numeroase întrebări nerezolvate în legătură cu gradul de securitate al ataşamentului dintre mamă şi copiii bolnavi. Astfel, sunt autori care descriu o relaţie bună mamă-copil şi un stil de ataşament sigur la 1 an în cazul copiilor care au trecut prin chirurgie majoră neonatală, fapt ce contrastează cu alţi autori **[24]** care au descoperit faptul că, semnificativ, mai puţini copii care suferă de cardiopatie congenitală erau ataşaţi sigur de mamele lor decât erau cei sănătoşi. Este foarte important faptul că aceste studii au descoperit că, la vârsta de 2 şi respectiv 3 ani, existau dificultăţi atât în interacţiunea cu mamele lor, a copiilor cu deficienţe, cât şi în comportamentul copiilor. Deşi aceste dificultăţi sunt probabil rezultatul unor factori multipli, inclusiv reacţia întregii familii la boală, relaţia dintre mamă şi copil trebuie considerată un factor important în cadrul acestor dificultăţi. Aceasta subliniază din nou necesitatea de susţinere şi orientare a părinţilor în grija pentru propriul lor copil, cât şi în atingerea gradului necesar de protecţie specială cerută de copil.

Dezvoltarea motorie încetă, cianoza şi oboseala copiilor sever afectaţi **[35]**, care nu au trecut prin chirurgia precoce, continuă să amintească constant părinţilor de boala copilului lor. Aceste aspecte încurajează părinţii în credinţa lor despre existenţa handicapului permanent. Pentru personalul medical experimentat, aceste simptome sunt manifestări acceptabile ale unui proces familiar. Pentru a facilita comunicarea, este necesar să existe o conştientizare a diferenţelor perceptive ale părinţilor şi personalului. Pe acest fond, considerăm ca fiind extrem de necesară şi utilă **consilierea psihologică acordată părinţilor**, consiliere ce ar trebui să se axeze pe obiective şi soluţii **[12, 13]**

1.4.3. Protecţia exagerată

Pe măsură ce copilul se maturizează, unul dintre cei mai importanţi factori care determină adaptarea la condiţia sa deficitară este atitudinea părinţilor faţă de boala sa. Cardiopatia congenitală este o sursă potenţială de anxietate a părinţilor şi, în consecinţă, aceasta poate genera protecţie exagerată faţă de copil. Această protecţie poate fi înţeleasă şi interpretată de copil ca o confirmare a fragilităţii lui şi poate da naştere la o mare anxietate în ceea ce priveşte supravieţuirea.

Părinţii cunosc bine faptul că stresul fizic şi emoţional poate afecta în mod serios inima, dar în acelaşi timp ei nu conştientizează faptul că majoritatea copiilor au un simţ intrinsec al autoconservării şi învaţă să îşi limiteze activităţile în consecinţă. În anxietatea lor de a prelungi şi proteja viaţa copilului, ei încearcă să-i restrângă activitatea şi să-i limiteze explorarea mediului. Aceasta poate include contacte limitate şi încercarea de supraveghere constantă a copilului. Mai mult şi mai neadecvat, limitările sunt câteodată impuse asupra copilului care nu conştientizează motivaţia limitărilor sale. O zonă specială de dificultate este întâlnită acolo unde copiii au o leziune recunoscută, dar asimptomatică.

Atribuirea cauzalităţii cardiace tuturor simptomelor fizice, fie ele infecţii respiratorii minore sau altele ce nu au legătură cu inima, indică extinderea anxietăţii unor părinţi şi a unor copii mai mari ca vârstă. Landtman **[32]** a realizat un studiu pe 56 de copii ce au fost incorect etichetaţi ca având o cardiopatie congenitală. Dintre aceştia, 39 au dezvoltat ulterior o durere precordială, 14 dispnee, 10 palpitaţii, 10 dureri de cap şi 15 au suferit probleme emoţionale şi de comportament. Ca urmare a diagnosticului corespunzător, majoritatea simptomelor au dispărut şi mamele au comunicat schimbări de comportament pozitive la 36 dintre cei 56 de copii.

Suplimentar protecţiei fizice, există întotdeauna o încercare bine intenţionată de a limita frustrările copilului şi de a-i oferi tot ce doreşte. Acest lucru apare, în parte, din dorinţa părinţilor de a compensa copilului lor pierderea sănătăţii şi suferinţa considerabilă. Vinovăţia nerezolvată, pe care mulţi părinţi continuă să o experimenteze în relaţia cu copilul lor bolnav, îi va impulsiona să se revanşeze pentru presupusele greşeli făcute. Vinovăţia îşi poate avea originea în credinţa faptului că ei sunt cei ce au provocat defectul, dar poate să apară, de asemenea, şi din sentimentele de supărare, frustrare şi respingere, pe care mulţi părinţi le resimt câteodată şi care se pot perpetua. Copilul percepe adesea puterea pe care o poate avea exercitându-şi voinţa asupra părinţilor. Subiectele comune pentru câmpul de luptă sunt dormitul, mâncarea şi despărţirile. Copiii protejaţi exagerat dobândesc o creştere a conştientizării poziţiei lor speciale în cadrul familiei şi în relaţia lor cu fraţii sau surorile.

Foarte importantă a fost descoperirea faptului că protecţia exagerată nu are legătură cu severitatea defectelor cardiace **[17]**. Aceasta se pare că este mai mult legată de percepţia părinţilor privind condiţia copilului. Astfel, protecţia exagerată va depinde de experienţa proprie a părinţilor privind cardiopatia, de nivelul lor de educaţie şi de anxietate. S-a descoperit faptul că protecţia exagerată este mai comună printre cei dezavantajaţi socio-economic, care, pe lângă faptul că au mai puţine cunoştinţe şi înţeleg mai puţin aspectele medicale şi psihologia, se simt dezavantajaţi cultural şi social în relaţia cu profesia medicală. Din acest motiv ei au mai puţine ocazii de a se informa şi de a dobândi astfel o viziune bazată pe realitate privind copilul lor.

Protecţia exagerată conduce adesea la dificultatea întâlnită de către părinţi, în general, faţă de posibilitatea de a avea o discuţie deschisă şi corespunzătoare cu copiii lor despre boală şi prognoza acesteia şi, în special, faţă de posibilitatea de a pregăti copiii pentru diverse proceduri. În dorinţa lor de a scuti copiii de anxietate suplimentară în legătură cu diversele proceduri, părinţii pot nega faptele sau, cunoscându-le, le pot interpreta cu discreţie semnificaţia sau natura evenimentelor iminente.

1.4.4. Impactul asupra copilului

Impactul bolii congenitale cardiace asupra copilului rezultă dintr-un complex de interacţiuni între multe variabile. Acestea includ constituţia înnăscută a copilului, severitatea condiţiei deficitare, programarea şi succesul chirurgiei, experienţa fizică a copilului privind durerea şi disconfortul, limitările fizice continue care conduc la mai puţine oportunităţi pentru explorare şi învăţare, conştiinţa funcţionării într-un viitor limitat şi supravieţuirea, starea socio-economică a familiei, evenimente stresante ale vieţii, precum şi capacitatea familiei de a se descurca cu aceşti factori **[37]**.

Copiii care continuă să experimenteze simptopatologia fizică s-a demonstrat că au un coeficient de inteligenţă mai scăzut decât copiii asimptomatici. Kramer **[31]**, studiind 128 de copii între 4 şi 14 ani, a arătat că şi copiii cardiologic simptomatici au suferit de anxietate şi au avut un nivel scăzut al respectului de sine. Aceste aspecte pot fi puse în legătură atât cu capacitatea limitată de a învăţa şi explora, cât şi cu efectele anoxiei cronice sau perichirurgicale.

Organismul uman dispune de un puternic instinct de conservare, pe baza căruia realizează expectanţe implicite legate de integritatea şi siguranţa proprie. Astfel, percepem corpul ca funcţionând adecvat şi fără influenţe nepotrivite. Aceste expectanţe implicite sunt în mod sever puse sub semnul întrebării în cazul unui copil bolnav de inimă. Procedurile (inclusiv cele considerate minime de către personalul medical) sunt adesea percepute, în mod inconştient de către copii, ca fiind imixtiuni şi atacuri asupra lor. Sentimentele că au corpuri defecte sau violate şi vulnerabile sunt bine ilustrate în desenele copiilor.

Există, totuşi, diferiţi mediatori ai efectelor procedurilor la copii. Un studiu interesant, privind răspunsul unor copii foarte mici (vârsta 1- 4 ani) cu cardiopatie congenitală la o procedură de rutină cu raze X, a reliefat faptul că şi comportarea acestora în caz de suferinţă a fost asociată cu prudenţa faţă de străini şi cu stilurile de disciplină negativă din partea părinţilor. În timp ce reacţiile negative ale părinţilor puteau fi independente de condiţia cardiopatiei, copiii au avut numai experienţe sociale limitate, probabil din cauza severităţii cardiopatiei, care ar fi mărit prudenţa faţă de străini şi noile situaţii şi ar fi condus astfel la mai multă suferinţă în timpul procedurilor din spital **[6]**.

Înţelegerea de către copii a bolii lor variază în funcţie de vârstă. Ei sunt totdeauna conştienţi de existenţa patologiei prin intermediul mai multor aspecte: limitarea activităţii lor în comparaţie cu activităţile desfăşurate de alţi copii fără deficienţe, simptomatologia cardio-pulmonară, existenţa unei cicatrici, vizite frecvente în mediile spitaliceşti şi supravegherea atentă din partea părinţilor, precum şi anxietatea acestora care este în mod inevitabil percepută de copil. Astfel, conştiinţa patologică a bolii, dacă nu este acompaniată de explicaţii care să vină din partea adulţilor care au în grijă copiii, se va dezvolta în propria mitologie a copilului. În acest caz, potrivirea unei valve neetanşe poate crea în imaginaţia copilului reprezentarea faptului că acest aspect poate conduce la pierderea fatală a sângelui, la colaps sau poate fi chiar cauza încetării bătăilor inimii. Copiii tind să presupună că absenţa unor discuţii deschise cu părinţii sau specialiştii indică un adevăr prea groaznic pentru a fi rostit. Ca şi adulţii, copiii vor căuta cauzele evenimentelor. În absenţa explicaţiilor suficiente, copiii vor inventa propriile lor explicaţii. „Neşansa" este un concept foarte dificil de asimilat de către copii. Copiii mai mici vor vedea adesea în experienţele lor de boală şi durere, în lipsa recuperării, în prezenţa procedurilor ce apar în continuare, cum ar fi chirurgia, precum şi în infecţiile supraadăugate (endocardita), o pedeapsă pentru unele gânduri, sentimente sau acţiuni necugetate **[42]**. Acestea pot include incidente obiective minore sau sentimente naturale, cum ar fi rivalitatea dintre fraţi **[8]**. În acest context trebuie neapărat să se ţină cont de aceste aspecte, deoarece povara vinovăţiei este unul dintre cele mai intolerabile sentimente umane, în urma căruia apare disconfortul fizic combinat cu teama. Doar mai târziu, în copilărie, îi vor putea fi explicate, iar copilul va putea înţelege aspectele externe legate de prezenţa bolii la nivelul personalităţii sale.

Pot exista circumstanţe familiale, ca lipsa armoniei în căsnicie sau divorţul, care vor predispune copilul la probleme emoţionale. Acestea pot fi precipitate de chirurgia cardiacă. Pentru a înţelege reacţia copiilor la boala lor, este necesară cunoaşterea contextului în care ei trăiesc. Următorul studiu de caz ilustrează acest fapt.

În urma unor intervenţii chirurgicale cardiace cu caracter corector, o fetiţă de 12 ani a fost descoperită a fi îngrijorător de retrasă şi anxioasă. Această reacţie a fost iniţial percepută de personal ca fiind legată în întregime de chirurgie. În momentul în care iminenţa divorţului părinţilor a devenit evidentă, personalul a putut răspunde mai corespunzător suferinţei sale.

Copiii folosesc o varietate destul de mare de mecanisme cognitive şi emoţionale pentru a putea face faţă şi a se putea apăra de efectele cardiopatiei. Acestea includ: „raţiunea" privind anxietatea lor pentru preocupări imediate, căutarea de informaţii din diferite surse, negarea seriozităţii condiţiei şi regresia la modele de comportament infantile **[26]**. Puterea de a face faţă naturii deficitare este fără îndoială mărită de înţelegerea acestei naturi şi a procedurilor prin care trece copilul.

1.4.5. Impactul asupra adolescenţilor

Adolescenţii care suferă de cardiopatie congenitală au preocupări şi necesităţi foarte specifice. Sunt ei consideraţi adulţi tineri? Trebuie ei să fie îngrijiţi de cardiologi pediatri sau să treacă la îngrijirea din cadrul serviciului de cardiologie pentru adulţi? În ce secţii ar trebui să fie spitalizaţi?

Pentru adolescent, în general, diagnosticul patologic nu prezintă o importanţă prea mare până în momentul în care primele simptome ale bolii îi vor influenţa dezvoltarea şi activitatea. Astfel, după ce aspectele diagnosticului îşi fac simţită prezenţa, persoana în cauză va prezenta o reacţie psihologică ce va fi caractizată prin negare şi evitare, pe de-o parte, şi trăiri *intruzive* de cealaltă parte. Dat fiind faptul că în acest caz este vorba de un prognostic nefavorabil, în care nu se poate aştepta o vindecare completă, o reîntoarcere la starea de bine iniţială, faza de întremare suferă aici o modificare. Astfel, rămâne în fiecare situaţie traumatică un „stres rezidual" care va fi transferat următorului cadru. Completarea cercului traumatic poate consta exclusiv în faptul că adolescentul atribuie situaţiei o semnificaţie absolut personală. După trecerea prin disperare, mânie şi sentimente de extremă lipsă de sens, pacientul poate redobândi o stare de echilibru psihologic, care îi dă astfel posibilitatea de a integra deficienţa în propria sa personalitate, ca parte din întreg. Datorită acestui aspect, adolescenţii necesită şi adesea chiar îşi doresc asumarea de responsabilităţi pentru propria sănătate, iar aici sunt necesare explicaţii directe despre condiţia lor, prognoza bolii şi orice precauţii specifice de care s-ar putea ca ei să aibă nevoie.

1.4.6. Fraţii sau surorile

Este important de discutat despre fraţii sau surorile copiilor diagnosticaţi cu cardiopatie congenitală. Ei pot împărtăşi multe dintre sentimentele menţionate mai sus, inclusiv teama nerostită a morţii pacientului şi un simţ al responsabilităţii pentru boală. Unii fraţii şi unele surori cred că sentimentele lor negative faţă de copilul bolnav, în special atunci când copilul bolnav a primit mai multă atenţie, au contribuit în mod dezastruos la apariţia bolii. Aceste temeri şi sentimentul de vinovăţie se adaugă disconfortului inevitabil prin care trec aceştia **[46]**, care poate deveni intolerabil, dacă bolnavul moare.

În urma decesului fratelui mai mic, datorat bolii cardiace, o fetiţă de 11 ani devine iritabilă şi nefericită şi se îmbolnăveşte de astm. Din discuţiile purtate cu familia, sentimentele intense „de mamă" nutrite de fetiţă faţă de fratele mai mic, ajunse până la rivalitate cu propria mamă, au devenit clare. Ea l-a îngrijit pe frăţiorul ei, atunci când a suferit de o infecţie respiratorie, şi a crezut că aceasta era cauza morţii lui. S-a detensionat foarte tare când, în urma unei discuţii deschise, şi-a descris această teamă.

Alţi copii pot simţi o povară a responsabilităţii în a reuşi acolo unde ei simt că fraţii lor au eşuat în îndeplinirea aspiraţiilor părinţilor. Mulţi fraţi se simt neglijaţi pe baza percepţiei faptului că nevoile lor sunt trecute cu vederea; în timpul perioadei extreme de preocupare pentru copilul bolnav, poate exista un element considerabil de realitate în acest caz. Ei nu pot, de obicei, să vorbească despre aceste sentimente şi pot avea, la şcoală, probleme de comportament.

O fetiţă de 7 ani a fost descoperită la şcoală luând mici obiecte de la alţi copii, iar un profesor alarmat a comunicat această faptă părinţilor. Contextul familial, cu o soră mai mică grav bolnavă, care primea mai multă atenţie în timpul spitalizării prelungite, a ieşit astfel la iveală. Atât părinţii, cât şi profesorul au devenit mai sensibili şi mai conştienţi faţă de nevoile fetiţei.

1.5. Managementul situaţiei de cardiopatie congenitală

1.5.1. Contactul şi comunicarea cu copilul şi familia

Mulţi copii şi părinţii acestora continuă să urmeze ca pacienţi externi, în mod regulat, contactul cu specialiştii şi devin chiar ataşaţi de acest important contact cu specialiştii, în care ei au încredere. Continuitatea îngrijirii este, prin urmare, considerată foarte valoroasă şi poate fi adesea asigurată numai de personalul superior calificat care, la rândul lui, devine bine familiarizat cu aceşti pacienţi şi familiile lor.

Comunicarea cu copiii despre condiţia lor este o problemă de importanţă vitală. În acest context **apar foarte multe întrebări**. Cine ar trebui să vorbească cu copilul şi când? Cât de mult trebuie să i se spună copilului şi cum trebuie să i se spună? Copiii sunt posesorii corpurilor lor şi, ca şi adulţii, sunt îndreptăţiţi să audă explicaţii despre funcţiile dereglate. Explicaţiile în acest sens trebuie făcute în limba şi la nivelul cognitiv pe care acel copil le poate înţelege. În cazul bolilor cronice şi în legătură cu ceea ce cardiopatia congenitală poate deveni, există necesitatea unor revizuiri continue şi a dezvoltării explicaţiilor pe măsură ce copilul se maturizează. Totdeauna este foarte important să se stabilească ce ştie iniţial copilul şi ce crede despre condiţia sa. Dacă înţelegerea conţine elemente înspăimântătoare şi distorsiuni cognitive, probabil copilul nu va fi receptiv la implementarea conceptelor raţionale, până ce nu se tratează anxietatea. Apoi, construind pe propriile idei ale copilului, explicaţiile pot fi împletite cu ceea ce este deja cunoscut şi astfel, sinteza devine unică pentru acel copil. Dacă se explorează cu grijă, se poate descoperi că ideile nu seamănă aproape deloc cu realitatea. Este ceea ce se poate numi distincţia dintre **„hartă şi teritoriu"**. Iar dacă harta este greşită, atunci cu siguranţă nu vom ajunge la locul destinaţiei. Este, prin urmare, nesigur să afirmi că înţelegerea reală zace în spatele utilizării corecte a terminologiei. Explicaţia prin simple diagrame sau modele plastice este foarte utilă şi mulţi părinţi sunt chiar uşuraţi să primească explicaţii cât mai clare şi neelaborate, uşor comprehensibile simţului comun, fiind adesea prea ruşinaţi de incapacitatea de a înţelege explicaţiile savante şi ezoterice, pentru a cere mai multe lămuriri. Este, prin urmare, de folos ca familia să fie inclusă în această activitate de înţelegere a disfuncţionalităţii, care o va pregăti pentru viitor, ceea ce permite, pe de o parte, părinţilor să cunoască gradul de conştientizare din partea copilului, iar, pe de altă parte, calmează copilul **[12, 13, 29]**

Unii copii refuză să fie implicaţi în discuţiile legate de starea lor de sănătate. Acest aspect implică faptul că starea naturală de curiozitate a fost depăşită de prezenţa anxietăţii. În această situaţie, ar fi neadecvat să i se impună copilului explicaţiile, dar există neapărat nevoia tratării anxietăţii.

1.5.2. Pregătirea pentru proceduri şi evenimente

Când copilul este pregătit pentru evenimente viitoare, ca spitalizarea, diverse proceduri de investigaţie şi intervenţie, în special operaţia, este important să se ia în considerare percepţia copilului vis-à-vis de aceste aspecte, percepţie care variază odată cu vârsta. Cu cât copilul este mai mic, cu atât este mai scurt intervalul de timp semnificativ pregătirii. Copilul cere timp suficient ca să se pregătească pentru eveniment fără anticipaţie redundantă, care ar duce la anxietate nedorită de altfel, deoarece este fără folos să împovărezi un copil cu planuri de lungă durată. Rămâne astfel nevoia de a informa copilul în termeni simpli şi expliciţi, înainte de evenimente.

Pregătirea procedurilor, incluzând cateterizarea şi operaţia, prin utilizarea jocului ghidat, este deja recunoscută. Aceasta permite copiilor să-şi legifereze fanteziile despre proceduri şi să-şi exprime unele dintre sentimente. Se poate furniza pe mai departe un mecanism pentru împărţirea informaţiilor unui copil care poate nu este într-un stadiu de dezvoltare capabil de a înţelege explicaţiile abstracte verbale. Oricare ar fi mediul, conţinutul şi cantitatea de informaţii furnizată în cadrul pregătirii pentru operaţie sau proceduri, acestea vor trebui să se potrivească copilului respectiv. Deşi nu pot exista pachete de informare standard, albumele de fotografii pregătite în secţie cu foşti pacienţi sau înregistrări ale acestora pot constitui exemple foarte folositoare.

Nivelele de anxietate variază şi sunt diferite la copii de vârste similare în raport cu gradul lor de înţelegere. Este important să se măsoare cu grijă **gradul de detaliu** ce va fi oferit în pregătirea copilului. Scopul este în primul rând să se răspundă la toate întrebările pe care le poate avea copilul, fie ele rostite sau nu. Suplimentar, anumiţi factori trebuie întotdeauna menţionaţi, oricât de sensibili şi neplăcuţi pot părea pentru un copil. Aceştia includ aspecte legate de realizarea şi locul inciziilor, organul ţintă pentru operaţie şi, inevitabil, durerea postoperatorie şi disconfortul. O vizită în zona de terapie intensivă este utilă, iar o descriere a experienţei postoperatorii, incluzând utilizarea diverselor aparate, este importantă. Familiaritatea care urmează după o bună pregătire dă pacientului un anume simţ al controlului într-o situaţie în care el se simte fără putere. Sunt şi situaţii când, în numele amabilităţii, detalii importante sunt uneori omise. La cealaltă extremă, o abordare mult prea cuprinzătoare, care poate copleşi copilul prin tendinţele sale exhaustive, trebuie evitată.

Au existat o serie de discuţii în ceea ce priveşte **persoana cea mai potrivită** pentru activitatea de pregătire a copiilor. Unii ar argumenta faptul că acest aspect ar fi de domeniul surorilor medicale sau al doctorilor. Alţii văd aceasta ca fiind sarcina lucrătorului social sau a specialistului conducător de joc. Unii vorbesc despre ajutorul **psihologului** sau al **psihiatrului**, alteori părinţii îşi pregătesc copiii, cu ajutorul informaţiilor scrise, cum ar fi broşurile furnizate de spital. Decizia finală privitoare la persoana potrivită în vederea pregătirii copilului trebuie să se bazeze pe abilitatea şi capacitatea persoanei de a vorbi cu copiii, pe sensibilitatea acesteia faţă de anxietate, pe capacităţile sale empatice, pe cunoaşterea limbii şi a nivelelor cognitive specifice diferitelor vârste şi nu în ultimul rând, o bună informare din punct de vedere medical. Într-adevăr, în mijlocul confuziei rolurilor, copilul poate să rămână nepregătit.

Este vital să se stabilească, atât de către copil, cât şi de către părinţi, care este **nivelul informaţional pe care copilul îl posedă deja**, şi să existe siguranţa faptului că a fost obţinut acordul părinţilor. Rezistenţa la deschidere se întâlneşte câteodată din partea părinţilor, care, în dorinţa de a nu supăra copilul, încearcă să ascundă informaţiile despre ceea ce se va întâmpla. Acest aspect poate fi o indicaţie a dificultăţilor proprii ale părinţilor de a face faţă şi de a se obişnui cu faptele foarte dureroase. Din acest motiv apare nevoia de a ajuta părinţii să depăşească faza de negare sau anxietate, depăşire care ulterior le va permite să îşi susţină copilul într-un mod adecvat. În acest context, este de ajutor ca părinţii să fie informaţi şi familiarizaţi cu experienţele care au demonstrat că şi copiii foarte temători şi speriaţi sunt mult mai calmi înainte de operaţie dacă au fost pregătiţi în prealabil **[42]**. Este de asemenea important de explicat părinţilor că o abordare onestă şi deschisă permite copilului să continue în a avea încredere în cei care îl îngrijesc, permiţându-i totodată să câştige alinare din faptul că se ştie susţinut de ceilalţi. Un copil implicat activ în înţelegerea bolii sale poate să contribuie mai profund şi mai puternic la activitatea de recuperare.

O fetiţă de 7 ani, foarte bolnavă, cu endocardită subacută bacteriană, era foarte iritabilă şi extrem de necooperantă în tratament. A fost descrisă de mama sa ca fiind un copil dificil, inflexibil, inteligent, pe care ea totdeauna l-a considerat greu de manevrat. Ca urmare a explorării propriilor percepţii ale copilului în legătură cu boala sa şi furnizându-i-se explicaţii oneste şi explicite în legătură cu procedurile, a apărut o reducere a senzaţiei de invadare şi întrerupere. De exemplu, înlăturarea temerilor privind sângerarea fatală după intervenţia chirurgicală şi înlăturarea lipsei de încredere în pompa pe bază de baterie ataşată după operaţie, prin aducerea la cunoştinţă într-un mod explicit, au dus la o bună cunoaştere şi o bună cooperare din partea ei.

Pregătirea părinţilor în legătură cu derularea etapelor implicate în boala copilului lor constituie un aspect vital al procesului intervenţional, iar pe măsură ce intervenţia chirurgicală este efectuată pe copii foarte mici, părintele va fi acela care va cere ajutor. Părinţii pot fi pe de o parte anxioşi sau neinformaţi în legătură cu aspectele implicate în intervenţie, iar pe de altă parte, ignoranţa lor poate duce la concluzii pesimiste şi înspăimântătoare. Aici sunt extrem de importante explicarea duratei proiectate a operaţiei şi vederea cuplului după operaţie. Deşi nicio pregătire nu îl va proteja complet pe părinte de şocul aspectului postoperator al copilului, familiarizarea anterioară va ajuta la reducerea anxietăţii şi creşterea dorinţei de cooperare a părinţilor în reabilitarea activă a copilului lor. Este de asemenea important de observat faptul că rar copiii afişează reacţia traumatică postcardiotomică, întâlnită în mod obişnuit la adulţi.

După intervenţia chirurgicală sau realizarea altor proceduri, este totuşi important să se permită copilului să-şi descrie experienţele, inclusiv acele aspecte pe care le-a considerat neplăcute sau înspăimântătoare, pentru a reduce reacţiile posttraumatice de mai târziu, cum sunt coşmarurile şi frica de a se reîntoarce la spital.

1.5.3. Prognoza negativă

Există circumstanţe în care divulgarea întregului adevăr poate fi neadecvată, în măsura în care adevărul poate fi cunoscut. Părinţii sunt foarte sensibili la acest aspect. Atunci când prognoza este precaută sau proastă, se pune întrebarea cât de mult sau cum să comunici acest lucru unui copil. Acest aspect implică un mare risc în ceea ce priveşte succesul operaţiei sau al condiţiilor neoperabile, deşi apariţia transplantului de inimă şi inimă–plămâni a schimbat într-o oarecare măsură situaţia. Majoritatea copiilor sunt, din natură, optimişti, dar invariabil sensibili la tristeţea şi disperarea părinţilor şi a specialiştilor, oricât de bine mascată ar fi aceasta. La întrebări nu trebuie să se răspundă necinstit, dar nesiguranţa în cadrul discuţiei deschise este un compromis acceptabil. Aceasta va permite copilului să-şi exprime, fără a fi inhibat şi fără teama de a-şi supăra părinţii, preocupările, temerile şi anxietăţile privind faptul că nu se va mai face bine. Copilul se poate simţi apoi mai liber să urmărească alte probleme imediate ale vieţii curente, cum ar fi prietenia şi activităţile şcolare, înscrise în cadrul limitelor sale fizice.

1.5.4. Elemente specifice ale ajutorului acordat părinţilor şi ale comunicării cu aceştia

Detaliile condiţiilor mai complexe sunt dificil de înţeles la nivelul simţului comun, chiar dacă nu toţi părinţii sunt capabili să recunoască că nu înţeleg diverse aspecte. Cu cât anxietatea lor este mai mare, cu atât vor asimila mai puţină informaţie, dar în acelaşi timp vor căuta informaţii. Uneori această problemă este uşurată prin invitarea părinţilor spre a-şi exprima deschis cele mai mari temeri.

Comunicarea către părinţi a veştilor proaste despre copilul lor constituie întotdeauna cel mai dificil lucru şi cel mai inconfortabil aspect al pediatriei. Chiar şi atunci când copilul este destul de mare ca să înţeleagă, conversaţia iniţială trebuie să aibă loc cu părinţii singuri, prezenţa ambilor fiind de dorit. Dificultăţi speciale apar uneori în cazul părinţilor din cadrul minorităţilor etnice, când unul sau ambii părinţi nu vorbesc româna (sau limba predominantă). Alegerea unui interpret este foarte importantă, deoarece pot apărea probleme de confidenţialitate. O rudă mai în vârstă poate că nu este potrivită din cauza naturii subiectului. Ocazional apar aspecte legate de faptul că poate unul dintre parteneri nu traduce complet informaţiile pentru celălalt.

Informaţiile medicale trebuie date de către profesor şi de către cel mai experimentat doctor al echipei, care va fi conştient de posibilitatea unei reacţii la supărare din partea părinţilor şi va putea accepta acest lucru. Într-adevăr, este de foarte mare ajutor să fie prezentă o soră medicală mai în vârstă sau un lucrător social. Deoarece părinţii vor fi lăsaţi cu foarte multe întrebări fără răspuns, este foarte important să se înregistreze în notele medicale ce li s-a spus părinţilor, astfel încât ceilalţi membri ai echipei să nu dea informaţii diferite atunci când sunt abordaţi de către părinţi.

Atunci când prognoza este negativă, când se caută consimţământul pentru proceduri sau operaţia are un risc cu grad ridicat, vor apărea întrebări legate de modalitatea posibilă de echilibrare sau temperare, cu oarecare onestitate, a gradului de optimism cerut. O descriere calitativă a riscului este de departe mai semnificativă pentru părinţi decât valorile numerice ale procentajului de risc. Când rezultatul final este negativ, adică atunci când apare decesul copilului, faptul de a fi fost pregătiţi în prealabil pentru această posibilitate poate reduce din impactul puternic pe care îl vor avea de suferit.

Dificultăţi particulare pot apărea când copilul necesită terapie intensivă pentru o perioadă prelungită, cu prognoză foarte nesigură. Lipsa speranţei va determina părinţii, într-o măsură considerabilă, să dorească continuarea tratamentului. Felul în care se ajunge la decizia finală variază de la un centru la altul. Unii părinţi vor dori ca medicii să decidă. Alţii se simt prea intimidaţi pentru a-şi putea exprima dorinţele. Comunicarea frecventă între familie şi personalul medical constituie parte integrantă a tratamentului.

În timpul spitalizării unui copil sau nou-născut, un grup de discuţie pentru părinţi poate constitui un mod util de a le permite schimbul de informaţii şi exprimarea sentimentelor, putând apărea astfel şi susţinerea reciprocă. Grupul poate fi convocat atât de către personalul îngrijitor (surori), cât şi de personalul nemedical, cum ar fi lucrătorii sociali.

1.5.5. Cum pot fi tratate emoţiile copilului

Nicio cantitate de informaţii nu va fi suficientă, dacă nu este însoţită de capacitatea de a primi şi recunoaşte sentimentele copilului printr-o capacitate empatică puternică. Sentimentele incluse aici în mod inevitabil sunt: mânia, teama, insecuritatea şi, adesea, vinovăţia. Mânia poate fi îndreptată către personal, care este privit ca agresor, dar există posibilitatea ca aceasta să nu fie direct exprimată din teama de a gândi negativ faţă de cel ce te îngrijeşte. Copiii pot simţi, de asemenea, mânie faţă de părinţii lor, pentru că nu-i protejează de durere şi suferinţă. Copiii mici pot într-adevăr să-şi exprime consternarea şi neînţelegerea faţă de faptul că părinţii lor iartă trauma la care ei sunt supuşi. Din punctul de vedere al copilului, acestă mânie este justificată. O acceptare necondiţionată şi o recunoaştere necritică, deschisă a acestor sentimente vor elibera copilul. Părinţii care nu se simt ameninţaţi, care nu sunt prea dominaţi de sentimentul de vinovăţie şi care nu încearcă să-şi liniştească copilul sau să se răzbune împotriva atacului realizat de copil asupra lor ajută copilul să accepte cu încetul că cei blamaţi nu sunt în realitate vinovaţi şi că, într-adevăr, se poate avea încredere în ei. Aici, unii părinţi cer mult sprijin şi orientare. Suplimentar durerii, toţii copiii au propriile lor temeri. Unora le este teamă că nu se vor trezi după anestezic. Alţii se tem că rănile lor centrale nu se vor vindeca în mod sigur. Copiii au **teama nearticulată de moarte**. Aluziile la aceste aspecte anxiogene stau mascate în desene, poveşti şi jocuri.

O fetiță de 8 ani a fost diagnosticată cu suflu sistolic. Ca urmare a admisiei pentru cateterizare cardiacă, a devenit posesivă, a refuzat să meargă la școală și a fost cuprinsă de panică la gândul că se va reîntoarce pentru o programare ca pacient extern. La întâlnirea cu familia, s-a manifestat anxietatea mamei. De teamă să nu își supere fiica, a evitat întrebările, iar răspunsurile nu au fost date. În urma unei discuții deschise, s-au menționat pierderi de sarcină devreme, în viața mamei, iar înțelegerea anxiogenă a acestui fapt, a dus la deschiderea mamei care a putut permite în acest fel copilului să-și recunoască teama de moarte. Anxietatea copilului s-a diminuat în mod semnificativ, știind acum că părinții lui erau acum disponibili emoțional pentru el, receptivi față de temerile sale și capabili în a-i oferi mângâiere și alinare.

Unii copii dezvoltă **fobii foarte specifice**, cele mai comune fiind legate de ace. Aici, ajutorul psihologului este extrem de util, acesta fiind competent în desensibilizare și relaxare.

1.5.6. Experiența decesului

Decesul unui copil este o posibilitate integrată în cardiopatia congenitală. Când părinții simt că un rezultat fatal este posibil, ei găsesc mare alinare în a fi capabili să-l numească, iar negarea totală a decesului iminent va face acceptarea producerii sale mult mai dificilă.

Copiii care sunt pe moarte continuă să răspundă la semnele părinților. Astfel, cu cât copilul simte mai puțină anxietate și protecție exagerată, cu atât el va fi mai puțin pesimist. Unii copii decedează după o boală prelungită, care deteriorează încet. Decesul lor poate fi inițial atât o ușurare, cât și o mare pierdere a familiei, iar vinovăția asociată cu ușurarea pot compune durerea.

Cât timp copilul trăiește, părinții fac față unor sarcini dificile și delicate de a nu renunța la copilul lor (și a confirma astfel teama copleșitoare a copilului de a fi abandonat) și nici nu vor să accepte realitatea pe care o cunosc, pentru că acest aspect ar putea compromite adaptarea lor de mai târziu.

În aceste situații apar întrebări în legătură cu ceea ce trebuie să i se spună copilului sau dacă trebuie să i se spună ceva. Pot să nu existe reguli în acest caz. Unii copii ar deveni nefericiți, în mod nejustificabil, alții foarte ușurați. Este probabil ca dorințele părinților să fie conduse de liniștea copiilor lor, dar poate fi necesar ca personalul să ajute părinții să recunoască semnalele pe care copiii lor le pot da. Cu cât este mai mare posibilitatea pentru părinți de a împărți durerea între ei și de a câștiga sprijin pentru ei înșiși, cu atât mai sensibili și mai receptivi vor fi pentru sentimentele copilului care este pe moarte.

Înțelegerea decesului la copii se bazează pe teama de sufocare și durere, separare și tristețe, singurătate și adandon. Trebuie spus faptul că este posibilă comunicarea cu copiii în legătură cu problematica morții iminente. Descoperind prin discuții informale și sensibile sursa principalelor temeri ale copilului, este de obicei posibil să se tempereze temerile în legătură cu propria suferință. Așa cum subliniază Horwath **[30]**, abordarea copilului trebuie să fie foarte personală, onestă și informată. Copiii mai mici înțeleg mai greu decât adulții natura ireversibilă a propriei lor morți. Ei sunt, prin urmare, preocupați în principal de disconfortul lor fizic și emoțional. Unii copii mai mari tind către deschiderea subiectului.

În final, cei care duc povara vor fi supraviețuitorii. Pe măsură ce și procedurile de chirurgie complexă sunt mai disponibile și realizarea lor crește, din ce în ce mai mulți copii mor în spitale. Faptul că părinții își dau consimțământul pentru chirurgie îi poate conduce mai târziu spre sentimentul de vinovăție. Căutarea inevitabilă retrospectivă de alternative, împreună cu dubiile privind corectitudinea deciziilor lor sunt probleme pe care și personalul medical le experimentează câteodată.

Procesul de adaptare față de moartea unui copil a fost examinat de către Burton **[10]**. Ea descrie felul prin care cunoașterea anterioară a decesului permite apariția anticipată a durerii. Negarea inițială poate fi singurul mecanism disponibil pentru a învinge, iar căutarea de alternative va întârzia acceptarea inevitabilului. Părinții se pot blama ei înșiși sau pot resimți un sentiment adânc de neadecvare, pentru faptul că au dat naștere unui copil condamnat. Sentimentele pot fi dispuse și exprimate în diferite situații care afectează relațiile lor cu alți membri ai familiei extinse sau posibil cu cei de la locul de muncă. Pentru familii, procesul de doliu determină trecerea peste și depășirea decesului copilului, adaptându-se la mediul din care acum copilul lipsește și la formarea unei noi realități **[39, 40, 41, 49]**.

Trecând peste fazele de început ale doliului, șoc, amorțeală, neîncredere, suferință și mânie, părinții încep încetul cu încetul să-şi dea seama de adevărul pierderii lor. O întâlnire cu personalul implicat în îngrijirea copilului lor este simţită de unii părinţi ca un ajutor. Aceasta dă posibilitatea examinării detaliilor cursului şi cauzelor bolii, precum şi a decesului copilului lor. Părinţii vor avea parte, de asemenea, de consolare, prin cunoaşterea faptului că atenţia şi interesul personalului medical nu au fost imediat îndepărtate după moartea copilului lor, către altul care trăieşte. Unii părinţi continuă să menţină contactul cu personalul medical prin telefon, scrisori sau vizite la spital sau secţie, pentru o bună perioadă de timp după moartea copilului.

Ca şi în alte domenii, mişcarea pentru propria susţinere şi-a găsit un loc din ce în ce mai important în viaţa familiilor cu copii afectaţi de cardiopatia congenitală. Grupurile îndeplinesc câteva funcţii importante. Ele servesc la reducerea sentimentului de izolare pe care îl resimt mulţi părinţi, această izolare fiind, în parte, o consecinţă a distanţei adesea foarte mari, geografic vorbind, dintre casele familiilor şi centrul de tratament. Împărtăşirea atât a experienţei şi a informaţiilor prin comunicarea telefonică, întâlniri şi scrisori, cât şi a detaliilor recent descoperite prin broşuri este o sursă valoroasă de putere, în situaţii frustrante, stresante şi traumatizante.

S-a creat, de asemenea, **un forum** în care părinţii şi specialiştii se pot întâlni ca să schimbe informaţii şi sentimente, într-un mod care nu este posibil la contactul individual dintre părinţi şi personalul medical.

Această activitate cu scopuri comune aduce, în mod cert, îmbunătăţiri în climatul social şi emoţional al îngrijirii medicale. Grupurile de autoajutorare sunt, de asemenea, capabile să continue a oferi sprijin în cazul decesului copilului.

1.5.7. Adaptarea pe termen lung

Natura adaptării pe termen lung este semnificativă, dar nu în întregime, legată de gradul şi natura deteriorării fizice reziduale (cardiac şi neurologic) şi de coeficientul de inteligenţă. Rezultate încurajatoare în termenii dezvoltării emoţionale şi a personalităţii au fost obţinute de Kramer **[31]** la copii care nu mai experimentau limitarea fizică în activitatea lor. Similar, DeMaso **[16]** a descoperit că adaptarea psihologică a fost bună la copiii care nu au suferit deteriorare neurologică şi intelectuală. Utens **[47]**, din contră, după un studiu mai aprofundat, a observat la adaptarea comportamentală reziduală şi în special la cea emoţională probleme, care au fost descoperite la un grup de copii şi adolescenţi cu vârste între 917 ani, chiar şi atunci când atât limitarea fizică, cât şi inteligenţa mai scăzută au fost verificate. O suferinţă similară, cu un rezultat mai puţin bun în termenii suferinţei psihologice, a fost comunicată de Brandhagen **[7]**, care a urmărit un eşantion de foşti pacienţi la 25 ani, după ce au fost diagnosticaţi cu cardiopatie congenitală. Viteza lor de reacţie a fost, totuşi, de numai 30%. Interesant este faptul că, în acest grup, stresul curent nu era legat de severitatea clinică a defectului cardiac original sau de realizările şcolare şi ocupaţionale.

Este posibil ca un copil să nu-şi amintească operaţia foarte precoce. Când operaţia a fost efectuată pentru corecţie, efectele de mai târziu vor fi cunoscute de copil prin ceea ce i s-a spus, din atitudinea părinţilor şi datorită urmelor fizice ce au rămas. Nivelul anxietăţii părinţilor este adesea mai predictiv în legătură cu adaptarea copilului decât severitatea leziunii **[17]**. Rămân amintiri importante la copii pentru întreaga lor viaţă, inclusiv cicatricea, vulnerabilitatea la endocardita infecţioasă şi, în viitor, posibile dificultăţi în obţinerea asigurării de viaţă. Efectul cicatricii depinde parţial de abilitatea copilului în a primi o explicaţie clară pentru aceasta şi de acceptarea emoţională a defectului de care a suferit. Unii copii sunt tulburaţi de egalii lor care pot fi mai puţin amabili. În adolescenţă, tinerii pot considera cicatricea o sursă de jenă.

Atât necesitatea profilaxiei cu antibiotice, cât şi verificările anuale pot întreţine structura existentă a anxietăţii, în acest caz, ambele contrazicând mesajul corecţiei totale. Este, prin urmare, important ca medicii cardiologi să nu emită un semn de concordanţă între corecţia chirurgicală şi tratamente.

Corecţiile în timpul copilăriei pot conduce la dificultăţi pentru părinţi. Privind copilul până acum ca pe un copil bolnav sau handicapat, familia trebuie de atunci înainte să se adapteze la noua realitate care implică un copil sănătos. Uşurarea poate fi nuanţată prin neîncredere. Pot exista teama pentru dezamăgiri în viitor şi precauţii în a accepta şansa. Atitudinea fatalistă, ce a permis familiei să accepte handicapul copilului, acum s-a schimbat.

În urma unei valvotomii care s-a efectuat cu succes, un băiat de 12 ani devine din ce în ce mai pretențios, iritat și trist. La întâlnirea cu familia sa, a fost sesizat faptul că părinții nu au reșit să creadă în prognoza bună ce le-a fost dată. Familia experimentat de o serie de decese și dezastre în anii precedenți. Atitudinea ei a devenise fatalistă, membrii săi ajungând să fie pesimiști. În acest climat, părinții nu au fost capabili să aducă alinare în limitele și țintele potrivite vârstei pentru fiul lor, care a crezut, prin urmare, că operația nu a avut succes. Deschiderea pentru cunoașterea acestor sentimente și atitudini a condus la o relație mult mai normală față de băiat și la dispariția dificultăților sale.

Alte dificultăți, care pot afecta pe membrii unei familii, cum ar fi neînțelegerea în căsnicie, care a fost în prealabil ignorată sau evitată prin preocuparea față de copilul bolnav, pot ieși acum la suprafață. În mijlocul acestei situații, copilul (care acum se simte fizic mai bine) poate fi nesigur și confuz cu privire la măsura în care îi este permis să progreseze sau se poate simți răspunzător pentru dificultățile părinților. O schimbare în bine poate necesita o readaptare considerabilă în unele familii. Personalul medical poate interpreta reacția familiei ca ingratitudine. Ca urmare a acestui fapt, există cazuri care fac dovada continuării invalidității la adolescenți, mulți ani după ce corecția defectelor cardiace a fost făcută.

1.5.8. Stresul personalului, relații și comunicare

Personalul medical este conștient de natura dureroasă, exactă și foarte responsabilă a tratamentului. În cazul medicilor, poate apărea o stare de supărare naturală în legătură cu condiția copilului sau a nou-născutului și în special în legătură cu decesul unui copil. În cazul unei profesii care există în primul rând pentru a îmbunătăți și salva vieți, o moarte va vorbi în mod inevitabil despre un anumit grad de eșec sau despre o bătălie pierdută. Aceste sentimente trebuie articulate, permițând personalului să se acomodeze cu ele într-un context mai realist, ceea ce duce ulterior la continuarea activității și realizarea unei finalități pozitive. Dacă aceasta nu se întâmplă, pot apărea dificultăți în rândul personalului medical. Aici alți membri ai unei echipe integrate, cum ar fi lucrătorul social, psihologul sau psihiatrul, care nu au fost direct implicați în îngrijirea copilului, au o contribuție importantă. De asemenea, personalul medical se poate atașa de pacienții copii, a căror moarte va trebui jelită într-un fel sau altul, altfel memoria acestora va continua să-i hărțuiască **[39, 41]**

Exprimarea sentimentelor de supărare, întrebările repetate adresate diferiților membri ai personalului sau plângerile exprimate de copii sau de familiile acestora pot persecuta personalul. Părinții doresc adesea să se plângă mai degrabă surorilor medicale decât doctorilor de care ei sunt mai înfricoșați. În necazul lor, părinții pot să blameze o parte a personalului, provocând breșe necugetate în relațiile cu personalul.

Există și ocazii când apar diferențe între membrii personalului privind opiniile sau sentimentele acestora în legătură cu tratamentul ce este oferit, în special atunci când se atinge o fază cronică sau prelungită, dar probabil terminală. Asistenții medicali sunt în cea mai vulnerabilă poziție, fiind muncitorii din linia întâi și, de asemenea, fiind în contact constant cu nou-născuții, copiii și familiile lor. Această situație conduce câteodată la un sentiment de eșec sau disperare, în special când secția are personal puțin și există copii sau nou-născuți foarte bolnavi, care trebuie îngrijiți pe perioade lungi, cu progrese aparent mici **[14]**.

Susținerea reciprocă și încrederea în rândul personalului medical sunt vitale în aceste situații stresante. Acest suport reciproc se poate obține numai prin comunicare deschisă între membrii echipei de specialiști. În acest caz, un aspect important este legat de înregistrarea în notițe a ceea ce li s-a spus părinților sau cât de mult știe un copil despre starea lui personală. Aceasta are ca rezultat evitarea informaților contradictorii și generatoare de conflicte, a informațiilor inconsistente, a adevărului negat necorespunzător sau a detaliilor tulburătoare care nu trebuie divulgate fără sensibilitate. Alt aspect al bunei comunicări este explicația motivelor privind decizia medicală pentru membrii personalului ce nu fac parte din echipa medicală, cu posibilități pentru discuție.

Întâlnirile regulate, săptămânale, cu un cadru psihosocial oferă o altă alternativă în care pot fi discutate dificultățile potențiale și se pot găsi soluții constructive. Astfel de întâlniri trebuie să includă pe reprezentanții tuturor profesiunilor implicate în echipa de tratament, inclusiv personalul pentru joacă și profesorii secției. Echipele care funcționează bine includ de obicei și un lucrător social și un psiholog sau psihiatru pentru copii. În cursul acestor întâlniri sunt discutate nevoile psihologice și de dezvoltare ale fiecărui copil, iar comunicarea cu agențiile comunitare, cum sunt școala, vizitatorii sănătoși, lucrătorii sociali și doctorii de familie, pot fi planificate. Întâlnirile oferă ocazia echipei să revizuiască răspunsurile care trebuie date și să administreze decesul copilului. Se pot, de asemenea, face planuri pentru a trata cu copiii, părinții sau familiile foarte tulburate care au nevoie de sprijin adițional. În echipele care funcționează bine, membrii personalului sunt capabili să exprime problemele de care sunt preocupați și pot obține înțelegera originii conflictelor în care au fost implicați. Deși cer timp, aceste întâlniri sunt necesare pentru a furniza un serviciu optim copiilor și familiilor prin intermediul unui personal care funcționează sănătos.

1.5.9. Comunitatea

În cadrul spitalului se uită adesea faptul că și copilul trăiește într-o comunitate, chiar și atunci când este pacient. În acest caz predomină atitudinile de precauție, dacă nu chiar de teamă, în relația cu ceilalți copii care suferă de defecte cardiace. Spre exemplu, profesorii extind câteodată, cu bună intenție, dar posibil vătămător din punct de vedere emoțional și fizic, o protecție care nu este necesară pentru acești copii, exacerbând orice protecție exagerată experimentată acasă. Colegii, în special în adolescență, pot, de asemenea, să perceapă acești copii cu o precauție gratuită. Practicienii, personalul medical din școală și vizitatorii sănătoși sunt adesea consultați de către părinți în legătură cu întrebările ce apar despre dezvoltarea, chirurgia, prognoza și managementul deficitului cardiac.

Astfel, mai multe informații privitoare la educația necesară în cadrul bolii sau referitoare la natura bolii congenitale de inimă, cât și comunicarea totală din partea centrului de cardiologie cu toți cei implicați în managementul copilului în afara spitalului sunt, prin urmare, vitale dacă se dorește ca familia și copilul să se simtă întotdeauna acceptați **[18]**.

REZUMAT

Aspectele prezentate în acest capitol constituie setul complex de factori interrelaționați întâlniți de specialiști atunci când un copil suferă de cardiopatie congenitală. Multele necesități psihologice ale copiilor și familiilor lor pot fi satisfăcute prin intermediul unei atente evaluări care trebuie bine corelată cu o comunicare deschisă și informată, oferindu-se în același timp atât copiilor, cât și familiilor lor ocazia de a explora și a-și exprima preocupările și reacțiile în legătură cu aspectul patologic. Această abordare mărește șansele de reușită în ceea ce privește posibilitatea de a face față situației și în adaptarea majorității copiilor. Sunt necesare, în acest sens, o comunicare strânsă și regulată și o cooperare și susținere reciprocă între personalul medical, chirurgical, surori, lucrători sociali, îngrijirea copilului, profesori, psihiatri sau psihologi. Atenția trebuie apoi acordată atât șanselor terapeutice, cât și factorilor imuabili, care colaborează pentru a produce realitatea cardiopatiei congenitale la copii.

2. ROLUL PSIHOLOGULUI ÎN CARDIOPATIA CONGENITALĂ LA ADULT

2.1. Prevederile serviciilor clinice

Cea de-a 32-a Conferință de la Bethesda a declarat limpede: „O selecție potrivită și surse de recomandare pentru tratament [al sănătății mentale] ar trebui să fie disponibile în toate centrele regionale care au în grijă adulți cu cardiopatie congenitală (CCA)"**[7]**. La fel, documentul *Consens Canadian* afirmă că o consultație psihologică/psihiatrică este indicată pentru a „facilita funcționarea optimă", pentru a trata depresia și anxietatea clinică și subclinică, cât și pentru a îmbunătăți acomodarea la înrăutățiri ale bolii și la spitalizare **[8]**. Forța de Acțiune Europeană a subliniat de asemenea importanța suportului în ceea ce privește dificultățile psihologice ale pacienților CCA **[9]**. În ciuda acestor recomandări, există diagnostice și tratamente neadecvate pentru problemele psihologice ale pacienților CCA **[13]**; din acest motiv, psihologii în domeniul sănătății clinice au o șansă reală să devină membri importanți ai echipelor implicate în CCA. Psihologii au capacitatea de a diagnostica tulburările psihice și de a pune un tratament sau a oferi, atunci când este cazul, trimiteri către alți profesioniști în sănătate mentală.

Simptomele tulburărilor de dispoziție și anxietate sunt două dintre cele mai evidente indicii ce sugerează o consultație psihologică. Într-un cadru cardiologic, asemenea referințe au o importanță deosebită, deoarece factorii psihologici sunt asociați cu o creștere a numărului de boli arteriale coronariene și a mortalității din motive cardiace **[42–44]**. De exemplu, depresia ce urmează infarctului miocardic crește probabilitatea de apariție a complicațiilor cardio-vasculare și a mortalității de 2–2,5 ori **[45]**. Indicii suplimentare specifice care sugerează consultul unui psiholog ce face parte dintr-o echipă CCA sunt oferite în **Caseta 89.1**, iar mai apoi sunt discutate în detaliu.

Caseta 89.1

Indicii generale pentru un consult psihologic

1. Distresul psihologic:
   - dificultățile de a se adapta unei condiții medicale
   - anxietate cardiacă
   - îngrijorări ale pacientului în ceea ce privește decesul
2. Probleme legate de tratamentul medical:
   - luarea deciziilor pentru tratament
   - pregătirea pentru operație
   - ajustarea dispozitivelor cardiace
3. Dificultăți psiho-sociale:
   - îngrijorări legate de familie și cei din jur
   - tranziții dificile copil-adult
4. Preocupări legate de un stil de viață sănătos:
   - modificări comportamentale
   - maximizarea adeziunii
5. Probleme de dezvoltare/neurocognitive

2.2. Distresul psihologic

2.2.1. Dificultățile de a se adapta unei condiții medicale

Deși există o tendință a unor pacienți de a se considera „vindecați”, în realitate mulți dintre ei necesită un tratament pe termen lung **[1]**. Cercetările sugerează că statusul funcțional e mai puternic legat de calitatea vieții (CV) decât severitatea defectului cardiac **[34]**. Poate fi un pas psihologic semnificativ momentul în care pacienții experimentează în mod neașteptat scăderi ale statusului lor funcțional sau realizează că mai sunt recomandate intervenții medicale sau chirurgicale. Horner și colegii săi au raportat că mulți dintre intervievații lor au devenit nervoși în momentul în care, la maturitate, au apărut complicații cardiace după ani de relativă stabilitate. Deși acest articol se concentrează pe experiența adulților care au crescut cu cardiopatii congenitale, unii pacienți CCA nu află despre defectul lor cardiac decât la maturitate. Acești indivizi pot fi slab pregătiți să facă față impactului creat de noul diagnostic și de implicațiile sale. Psihologii pot oferi suport emoțional și strategii de comportament cognitiv pentru a controla furia și factorii de stres ce au legătură cu sănătatea **[82–86]**.

2.2.2. Anxietatea cardiacă

Anxietatea orientată asupra inimii se referă la frica de senzații și evenimente cardiace (ex. ritm cardiac crescut), deoarece se presupune că acestea au consecințe negative **[46]**. Experiența clinică sugerează că acest lucru se petrece mai des atunci când indivizii sunt informați că starea lor cardiacă este mai dificilă, necesită proceduri de tratament sau o monitorizare cardiacă amănunțită. Pacienții care au o anxietate cardiacă mai mare tind să pună un accent mai puternic pe senzațiile cardiace și să evite anumite activități de teamă ca acestea să nu declanșeze simptome **[46]**. Spre exemplu, dintr-un grup de pacienți care aveau defibrilatoare implantabile (DI), pacienții care aveau tulburări de panică erau cei mai predispuși să acorde atenție schimbărilor corporale pentru a evita să fie surprinși de șocurile lor viitoare. Ei credeau că pot observa neregularitățile din bătăile inimii **[47]**. Utens și colegii săi **[15]** au emis ipoteza că acuzele somatice crescute ale pacienților CCA pot reflecta starea lor de alertă la simptomele emise de corp. Această hipersensibilitate somatică poate corespunde unui risc crescut de stres psihologic, concretizat printr-o stare de anxietate. Rietved și colegii săi **[48]** au aflat că, în comparație cu alți subiecți sănătoși, pacienții CCA erau mai ușor distrași de bătăile inimii în timpul unui test de concentrare, iar estimarea lor privind bătăile inimii era mai puțin precisă în timp ce se ocupau și cu altceva. Surprinzător, în acest grup, pacienții CCA nu au certificat o stare de anxietate mai mare asociată cu bătăile auzibile ale inimii decât subiecții sănătoși. Psihologii pot ajuta persoanele cu anxietate cardiacă prin metode de psihoeducație și selectarea strategiilor pentru a reduce automonitorizarea excesivă a simptomelor cardiace și pentru a promova angajamentul în activități ce sunt evitate de către individ **[83–86]**.

2.2.3. Îngrijorări ale pacientului în ceea ce priveşte decesul

Îngrijorările psiho-sociale ale pacienţilor CCA nu rămân statice pe parcursul vieţii. Cei care au o condiţie medicală cronică dezvoltă o adevărată „carieră a bolii" care variază ca răspuns la mai mulţi factori, printre care schimbările stării de sănătate sau interacţiunea cu profesioniştii în îngrijirea medicală **[49]**. Anumite situaţii creează o mai mare conştienţă a mortalităţii (ex. schimbări ale stării cardiace, incluzând informarea cu privire la starea finală, dar nu limitându-se doar la aceasta). În acest stadiu dificil al vieţii, este important ca pacienţii să aleagă a discuta deschis temerile şi îngrijorările lor cu persoane care să îi susţină. Pacienţii pot fi refractari atunci când vine vorba de a discuta problemele lor cu medicii, dintr-o mulţime de motive, inclusiv acela că nu doresc să suprasolicite personalul medical cu probleme nemedicale. Pacienţii pot fi, de asemenea, precauţi în a-şi dezvălui temerile şi problemele membrilor familiei care sunt deja stresaţi de situaţie. Psihologii pot ajuta pacienţii în această perioadă dificilă oferind suport emoţional, discutând anticipat situaţiile ce pot apărea şi punând la dispoziţie strategii de comunicare efectivă cu echipele medicale şi cu persoanele apropiate **[83-87]**.

2.3. Probleme legate de tratamentul medical

2.3.1. Luarea deciziilor pentru tratament

Pacienţilor cu probleme cardiace li se cere adesea să ia decizii medicale dificile. De exemplu, li se poate recomanda să suporte proceduri cardiace invazive, multe dintre ele având un risc relativ crescut de a dezvolta complicaţii. Aceştia au dificultăţi în a înţelege recomandările medicale şi răspund cu o teamă exagerată. Pentru orice decizie dificilă este important ca depresia şi anxietatea să nu perturbe judecata pacientului **[50, 51]**. Psihologii pot evalua funcţionarea psihologică a indivizilor care trebuie să ia decizii dificile. Aceştia pot ajuta pacienţii în procesul de luare a deciziilor (ex. cu un exerciţiu de cântărire a deciziei în care opţiunile pro şi contra sunt revizuite atent).

2.3.2. Pregătirea pentru operaţie

O puternică anxietate prechirurgicală va fi asociată cu o mai complicată şi lentă recuperare chirurgicală **[52]**. Factorii psihologici pot influenţa recuperarea chirurgicală prin intermediul endorfinelor, sistemului imunitar şi al mecanismelor comportamentale (incluzând fumatul şi o dietă săracă) **[52]**. Studii metaanalitice indică faptul că pregătirea psihologică pentru operaţie şi intervenţiile psihoeducaţionale pot avea un impact pozitiv asupra situaţiilor ce pot apărea, precum: distres, durere şi recuperare postoperatorie **[53, 54]**. Psihologii pot oferi tehnici de pregătire chirurgicală (incluzând controlul stresului şi al reprezentărilor) care s-au dovedit eficiente în reducerea anxietăţii pacienţilor cu probleme cardiace ce urmează să sufere o operaţie **[55]**.

2.3.3. Ajustarea dispozitivelor cardiace

Folosirea defibrilatoarelor implantabile (DI) reprezintă un tratament bun pentru pacienţii CCA cu risc de stop cardiac subit **[56]**; cu toate acestea, această tehnologie salvatoare de vieţi nu vine fără un impact psihologic. Chiar dacă, de obicei, DI sunt egale sau chiar mai bune decât medicamentele antiaritmice în ceea ce priveşte impactul lor asupra calităţii vieţii (CV) pacientului **[57–60]**, acestea duc la un distres psihologic pentru mulţi dintre cei care primesc un astfel de dispozitiv **[61]**. Vârsta mai mică şi frecvenţa mai mare de declanşare a DI par să fie factorii de risc cei mai puternici pentru distresul psihologic **[61]**. Oferirea de către psihologi atât a unei educaţii potrivite privind aceste dispozitive, cât şi a unei strategii comportamentale cognitive poate îmbunătăţi încrederea şi calitatea vieţii pacienţilor ce primesc DI **[62]**.

2.4. Dificultăţi psihologice

2.4.1. Îngrijorări legate de familie şi cei din jur

Aşa cum s-a subliniat mai devreme, protecţia parentală exagerată şi interacţiunea dificilă cu cei din jur reprezintă puncte comune ale pacienţilor CCA. În plus, experienţele din copilărie şi adolescenţă, în care au fost implicate persoanele din apropiere şi familia, nu se uită prea uşor la maturitate. Unii pacienţi CCA beneficiază de pregătirea aptitudinilor sociale, alţii beneficiază de pe urma învăţării strategiilor de comunicare pentru a exercita o independenţă sporită faţă de membrii familiei sau pentru a fi mai atenţi la sănătatea lor. Acestea sunt două exemple specifice în care psihologii pot interveni pentru a îmbunătăţi condiţia socială.

2.4.2. Trecerea dificilă copil-adult

Tranziția de la copil la adult poate fi foarte dificilă pentru mulți pacienți CCA **[2]**. Mulți adolescenți care au cardiopatii congenitale nu trec cu bine la îngrijirea oferită unui adult **[63]**. Chiar dacă o tranziție reușită începe din stadiul de copil, psihologii care lucrează în domeniul CCA pot oferi consultații individuale pacienților care experimentează o tranziție dificilă (ex. oferind strategii de încurajare a pacienților în a-și asuma un mai mare control asupra administrației lor cardiace). În plus, psihologii pot contribui la un program de trecere formalizat. De exemplu, Centrul cardiac pentru adulți din Toronto oferă la ora actuală întâlniri de trecere ce au loc seara pentru pacienții de 17–18 ani înainte de prima vizită la centru. Un psiholog participă la aceste întâlniri și discută proactiv probleme de tranziție cu pacienții și familiile lor.

2.5. Preocupări legate de un stil de viață sănătos

2.5.1. Modificări comportamentale

Un stil de viață sănătos incluzând o dietă bine echilibrată și un nivel de activitate fizică potrivit fiecărui individ sunt importante pentru toată lumea, cu atât mai mult pentru cei cu probleme cardiace. Dusseldorp și colegii săi **[64]** au condus o metaanaliză a unor programe psiho-educaționale pentru persoane care aveau boli arteriale coronariene (BAC) și au ajuns la concluzia că aceste intervenții au avut un impact pozitiv asupra adoptării unor comportamente corespunzătoare unui stil de viață sănătos (ex. greutate corporală, dietă, exerciții fizice), ducând la scăderea atât a mortalității cardiace, cât și a apariției infarctului miocardic. Chiar dacă nu există studii care să examineze impactul psiho-educației asupra comportamentului sănătății inimii pentru pacienții CCA, se presupune că o asemenea educație este benefică. Din nefericire, pacienții CCA se angajează în prea puțină activitate fizică **[65]**. Psihologii pot oferi strategii de comportament pentru adoptarea și menținerea unui regim de activitate fizică aprobat de medic, care să îi încurajeze pe pacienți să exercite un control asupra stării lor **[80]**.

2.5.2. Maximizarea acordului față de tratamentul medicamentos

Kulkarni și colegii săi **[66]** au notat că pacienții CCA încetează să își mai ia medicația la mai puțin de un an de la prescrierea ei. Ei au aflat de asemenea că o slabă raliere la un regim medicamentos cardio-vascular are legătură cu anumiți factori, precum educația precară, vârsta înaintată, numărul mare de medicamente prescrise și sănătatea mentală redusă **[66]**. Depresia este puternic legată de neaderarea la tratamentul medical, **[67]** fiind de asemenea asociată cu neacceptarea noului comportament și a schimbărilor de viață prescrise după un preinfarct cardiac **[68]**. În cadrul unui grup de pacienți cu probleme de inimă, depresia a fost de asemenea asociată cu dificultatea exprimată de pacient în a lua medicația așa cum a fost ea recomandată de medic **[69]**. Psihologii pot oferi strategii care țintesc atât simptomele depresive, cât și problemele de neacceptare.

2.6. Dificultăți neurocognitive și de dezvoltare

Evaluarea neuropsihologică a indivizilor care suferă de cardiopatii congenitale poate ajuta atât la detecția disfuncțiilor cerebrale, în absența alterațiilor anatomice ale creierului, cât și la studierea impactului cognitiv al bolii **[70]**. Deficitele neurocognitive sunt adesea asociate cu anumite dereglări genetice (ex. simptomul Down) și pot apărea ca efect secundar al ischemiei/hipoxiei și bypass-ului cardio-pulmonar pediatric. O revizuire a impactului hipoxiei intermitente sau cronice asupra intelectului, în copilărie, indică un impact negativ asupra cunoașterii, comportamentului și rezultatelor academice **[71]**. Impactul defectelor cardiace asupra performanțelor educaționale și intelectuale poate persista chiar și după intervenția chirurgicală **[72]**. Într-un studiu pe indivizi care au fost operați în copilărie de tetralogia Fallot, cele mai comune deficiențe au fost expuse în sarcini ce presupuneau funcționare executivă, rezolvarea unor probleme și planificare (mai degrabă decât memorare, învățare sau atenție); mulți dintre acești pacienți au prezentat, de asemenea, un nivel scăzut de realizări socio-profesionale **[73]**. Neuropsihologii se pot dovedi extrem de valoroși în ceea ce privește evaluarea funcționării neurocognitive a copiilor, adolescenților și adulților care au defecte cardiace congenitale.

2.7. Cercetare multidisciplinară

Trebuie menționat faptul că psihologii beneficiază în timpul pregătirii universitare de pregătire extensivă în domeniul designului cercetării științifice și analizei statistice, din acest motiv profesia de psiholog presupunând din partea practicantului capacitatea de a contribui la procesul de cercetare al unei echipe CCA. În **Caseta 89.2** sunt prezentate potenţialele domenii de cercetare în colaborare. În toate domeniile de cercetare CCA (biomedicale sau psihologice), sunt recomandate studiile multicentru. Pentru a creşte cu adevărat înţelegerea noastră privind experienţele pacienţilor CCA, colaborarea dintre echipele medicale ale diferitelor centre este crucială.

Caseta 89.2

Domenii de cercetare

1. Dezvoltarea de măsuri specifice CCA
2. Evaluarea psihosocială longitudinală
3. Evaluarea intervenţiilor psihologice
4. Evaluarea intervenţiilor medicale
5. Relaţia dintre sănătatea mentală şi cea fizică

2.8. Dezvoltarea de măsuri specifice CCA

În literatura consilierii şi psihologiei cardiace, există măsuri specifice ce ţintesc diferite subgrupe de pacienţi, inclusiv pe aceia care suferă de angină, probleme cardiace, defibrilatoare implantabile şi aşa mai departe. Din acest motiv, este general acceptat că experienţa pacientului poate fi diferită vis-à-vis de condiţiile cardiace. Ghidurile americane şi europene cer elaborarea unor măsuri psiho-sociale dezvoltate specific pentru pacienţii CCA **[7, 9]**. Kamphuis şi colegii săi **[75]** au dezvoltat şi validat un mijloc specific de evaluare pentru pacienţii CCA, care dispune de trei subscale ce se pretează problemelor asociate cu simptomele fizice, monitorizării şi tratamentului cardiac (ex. ecocardiografie, recoltare de sânge, admisia în spital) şi îngrijorărilor. Măsurători suplimentare specifice CCA ar trebui dezvoltate pentru a se adresa problemelor unice ale pacienţilor. De exemplu, la fel cum fracţia de ejecţie a ventriculului stâng este în general mai puţin importantă pentru pacienţii CCA, măsurile psiho-sociale concepute pentru adulţii care au dobândit cardiopatii nu captează întreaga atenţie a pacienţilor CCA (ex. trecerea de la îngrijirea cardiologică pediatrică la cea de adult, cianoză cronică, ş.a.m.d.). Profesioniştii în sănătate (inclusiv psihologii) care au cunoştinţe despre experienţele unice ale pacienţilor CCA sunt cei mai potriviţi să elaboreze şi să evalueze aceste măsuri.

2.9. Evaluare psihologică longitudinală

Există câteva studii de perspectivă ce examinează modificările psihologice ale pacienţilor CCA; cele mai multe cercetări au folosit un design în secţiune transversală. Studiile longitudinale, prin definiţie, ne vor permite să monitorizăm funcţionarea psihosocială a CCA într-o manieră diacronică, pentru a înţelege mai bine impactul tranziţiei de la îngrijirea pediatrică la cea de adult, statusul schimbărilor cardiace şi experienţele generale legate de vârstă ale pacienţilor CCA.

2.10. Evaluarea intervenţiilor psihologice

În ciuda unei mai bune conştientizări a intereselor psiho-sociale ale pacienţilor CCA, nu există probe publicate ale intervenţiilor psiho-sociale asupra pacienţilor CCA **[76]**. Un considerent practic este faptul că multe persoane ce au nevoie de clinici CCA călătoresc distanţe mari pentru a beneficia de ajutorul lor. Din acest motiv, „ ar trebui dezvoltate soluţii creative pentru consilierea în grupuri a pacienţilor sau a celor care locuiesc la o distanţă mare faţă de centru” **[7]**. Intervenţiile oferite prin internet sau telefon pot fi cele mai realiste pentru mulţi pacienţi CCA.

2.11. Evaluarea intervenţiilor medicale

Impactul procedurilor chirurgicale sau intervenţionale nu este limitat la anatomia cardiacă. Rezultatele reuşite includ îmbunătăţiri ale statusului funcţional şi ale calităţii vieţii din punctul de vedere al stării de sănătate. Rezultatele biomedicale şi psiho-sociale ar trebui investigate pentru a demonstra eficacitatea tratamentului medical. Documentul ce rezumă a 32-a Conferinţă de la Bethesda recomandă investigarea impactului fizic şi psiho-social al tratamentelor obişnuite **[7]**, ceea ce ilustrează importanţa cercetării multidisciplinare. Medicii, asistenţii şi psihologii ar trebui să colaboreze pentru a înţelege mai bine experienţa bio-psiho-socială a tratamentului medical.

2.12. Relaţia dintre sănătatea mentală şi cea fizică

În paragraful precedent, se recomanda examinarea impactului intervenţiilor medicale asupra funcţionării psiho-sociale. Este la fel de important să se examineze influența factorilor psihologici asupra funcționării fizice. Literatura ce tratează bolile arterelor coronariene sugerează că relația dintre starea psiho-socială și rezultatul cardiac poate fi mediată prin mecanisme psihologice care conduc la alterarea activității catecolaminei, răspunsuri inflamatorii și reactivitate cardio-vasculară dăunătoare. Căile de comportament ce leagă sănătatea psiho-socială de rezultatul cardiac includ urmarea strictă a tratamentelor prescrise și adoptarea unui stil de viață sănătos. E timpul să fie investigate posibile căi prin care factorii psiho-sociali pot influența rezultatele medicale ale pacienților CCA (ex. recuperare postoperatorie, funcționarea inimii, progresul bolii, ș.a.m.d). Din nou, această linie de cercetare necesită o colaborare multidisciplinară între medicină, îngrijire și psihologie.

2.13. Educația psihologică a personalului medical

Al treilea domeniu în care psihologii pot contribui în echipele CCA presupune educația psihologică a personalului medical (inclusiv a asistenților) și a studenților la psihologie. Așa cum sunt definite de ghiduri, competențele unui specialist CCA de nivel 2 sau 3 includ cunoștințe despre aspectele psiho-sociale ale adolescenței, tranziția spre maturitate, experiență în consiliere privind stilul de viață și avocatură **[7, 9]**. Aceste linii de pregătire sugerează că o colaborare cu alți profesioniști, printre care și psihologii, este importantă în timpul pregătirii. Educația rezidenților cardiologi și a colegilor lor, a stafului cardiologic și a asistenților poate avea loc formal (ex. prezentări la întâlniri profesionale, vizita, conferințe specifice) și neformal (ex. întrebări întâmplătoare/interacțiuni). **Caseta 89.3** prezintă cele mai formale subiecte ce pot fi predate celor ce se pregătesc în domeniul medical și psihologilor.

Caseta 89.3

Subiecte formale ce pot fi predate

1. Creșterea conștiinței psiho-sociale
2. Indicații pentru o trimitere la un specialist în sănătate mentală
3. Tehnici de comunicare medic-pacient
4. Pregătirea psihologilor pentru lucrul în echipe CCA

2.14. Creșterea conștiinței psihosociale

Kovacs și colegii săi **[5]** au oferit o listă de șase strategii clinice pentru a maximiza îngrijirea psihosocială a pacienților CCA. Această listă include creșterea conștiinței psihosociale a cardiologilor ce lucrează în cadrul echipelor CCA. Psihologii sunt cei mai în măsură indivizi care pot educa medicii și personalul asistent în ceea ce privește experiențele psiho-sociale ale CCA obținute prin cercetări relevante și experimente clinice; studiile de caz pot fi adesea mai importante și mai ușor de reținut decât rezumatul datelor prezentate. Psihologii pun accentul pe diversitatea experiențelor cu pacienții. Nu toți pacienții CCA experimentează un distress psihologic semnificativ, iar motivele care îl declanșează pot varia foarte mult de la un pacient la altul.

2.15. Indicații pentru o trimitere la un specialist în sănătate mentală

Trimiterile la psiholog pot fi cerute atât de către pacient, cât și de către medic. Pacienții CCA se interesează uneori direct de tratamentul pentru sănătatea mentală, iar alteori, medicii sunt cei care aduc în discuție acest subiect. În situații de acest fel, este imperios necesar ca trimiterile la psiholog (sau psihiatru) să fie realizate cu acordul pacientului. Trimiterile nu trebuie făcute automat în momentul în care un pacient izbucnește în lacrimi în timpul unei întâlniri clinice; este important ca medicul sau asistentul să analizeze dacă acest lucru reflectă un distres psihologic în desfășurare sau este doar o reacție trecătoare la o situație medicală generatoare de stres. Este de asemenea important să se clarifice indicațiile de trimitere potrivite cu psihologul sau psihologii ce lucrează cu o echipă CCA. Aceste indicații de trimitere îi pot include pe cei prezentați mai devreme în acest articol; oricum, în unele situații este mai indicat să se facă trimiteri punctate la alți specialiști, precum neuropsihologi, psihiatri sau specialiști care au experiență în dereglări de alimentație, terapie de familie și tulburări psihiatrice specifice. Abuzul de substanțe este un exemplu de problemă ce ar trebui tratată de cei specializați în acest domeniu. Printre pacienții CCA, abuzul de substanțe reprezintă o îngrijorare deosebită, deoarece poate fi legat de o tranziție nereușită de la îngrijirea pediatrică la cea de adult **[63]**.

2.16. Tehnici de comunicare medic-pacient

Pacienţii solicită adesea să fie auziţi de către echipa lor medicală. Din acest motiv, îmbunătăţirea abilităţilor de comunicare medic-pacient pot fi foarte benefice. Există numeroase situaţii în care o asemenea comunicare poate fi foarte dificilă, în special atunci când trebuie date „veşti proaste" sau trebuie purtate discuţii proactive privind subiecte aprinse, precum sarcina sau prognoza medicală. Participarea pacienţilor în cadrul consultaţiilor medicale poate fi îmbunătăţită cu ajutorul comportamentului medicului **[78]**. Pentru cititorii interesaţi, Street şi colegii săi **[78]** au pus la dispoziţie un set de declaraţii pe care medicul le poate folosi pentru a construi parteneriate cu pacienţii şi pentru a încuraja participarea pacienţilor. Psihologii pot educa medicii şi asistenţii cu privire la importanţa unei comunicări eficiente şi a participării pacienţilor la procesul de îngrijire medicală. Ei pot de asemenea prezenta strategii de îmbunătăţire a comunicării dintre medic şi pacient **[83-86]**.

2.17. Pregătirea psihologilor pentru lucrul în echipe CCA

Este foarte important ca psihologii ce lucrează în echipele CCA să depună un efort în a-i educa pe studenţii la psihologie interesaţi în acest domeniu care se află în diverse stadii ale pregătirii lor (incluzând perioada facultăţii, cea predoctorală şi cea postdoctorală). A 32-a Conferinţă de la Bethesda a subliniat importanţa dezvoltării de programe de pregătire pentru personalul nemedical, printre care şi psihologii **[7]**. Similar, Conferinţa Consensului Canadian din 1996 cu privire la CCA a sugerat faptul că un centru supraregional CCA ar putea stabili şi evalua criteriile actuale de pregătire pentru cardiologi, chirurgi şi personalul asociat, printre care şi psihologii **[8]**. Psihologii care lucrează cu pacienţi CCA ar trebui să acorde un interes sporit educării studenţilor la psihologie, având scopul suprem de a creşte numărul de psihologi care au pregătire specifică CCA.

2.18. Considerente pentru integrarea psihologiei

Nivelul de implicare a unui psiholog în cadrul unei echipe CCA este influenţat de o serie de factori:

– *Dedicarea totală a unei echipe CCA problemelor psiho-sociale ale pacienţilor săi*

Este dificil să ignori constatările apărute în urma cercetărilor care sugerează că pacienţii CCA au un risc crescut de complicaţii psiho-sociale în comparaţie cu persoanele care nu au crescut cu probleme medicale pe termen lung. Acest fapt poate necesita eforturi semnificative şi suport financiar substanţial pentru a introduce un psiholog în cadrul unei echipe de îngrijire CCA.

– *Dimensiunea unui program pentru adulţii cu cardiopatii congenitale*

Un program CCA mai mare, cu un anumit număr de medici şi asistenţi, poate susţine mai bine un psiholog implicat mai activ. Un astfel de program poate suporta un model „clinică în clinică", în care psihologii se pot întâlni cu pacienţii în cadrul clinicilor de cardiologie şi sunt disponibili pentru „consultaţii pe loc" **[5]**. Pentru un program mai mic, pentru trimiteri clinice sau colaborări de cercetare, dată fiind situaţia, poate fi mai înţelept să se aleagă psihologi din cadrul unei alte unităţi medicale sau al comunităţii. Privind nivelul de implicare, este important să se stabilească un plan de integrare a psihologilor în echipa de îngrijire (ex. seminarii educaţionale pentru studenţi şi personal, însoţire în timpul vizitelor clinice).

– *Disponibilitatea psihologilor specializaţi pe probleme cardiace*

Ideal, este de dorit să se lucreze cu un psiholog care deţine experienţă în domeniul CCA; totuşi, există puţini psihologi cu o astfel de experienţă. Este mai realist să se creeze legături cu psihologii care au experienţă în domeniul sănătăţii şi, de preferat, în cel cardiac.

– *Rambursările pentru psihologie*

În SUA, mulţi pacienţi CCA nu au asigurare medicală care să acopere serviciile psihologice. În provincia canadiană Ontario, consultaţiile psihologice ale pacienţilor externi nu intră în planul de sănatate. Astfel, în America de Nord, este puţin probabil ca psihologii care lucrează cu pacienţii CCA să fie plătiţi adecvat într-un sistem în care fiecare serviciu se plăteşte separat. Similar, Grupul de lucru psiho-social al Asociaţiei pentru Cardiologie Pediatrică Europeană a întâmpinat dificultăţi în ceea ce priveşte rambursările pentru specialiştii în sănătate mentală şi a reclamat că profesioniştii psihosociali sunt frecvent finanţaţi din resurse mixte **[79]**. Este posibil ca, din acest motiv, includerea unui psiholog într-o echipă CCA să necesite o angajare financiară puternică din partea centrului medical.

inv: 17

REZUMAT

Recunoaşterea şi controlul dificultăţilor psihosociale ce apar la pacienţii CCA merită o atenţie sporită. Grupuri de lucru din Europa şi America de Nord au scos în relief importanţa unei îngrijiri specifice sănătăţii mentale pentru pacienţii CCA. Există numeroase căi prin care psihologii pot fi intregraţi într-o echipă CCA multidisciplinară. Acest aspect presupune oferirea de servicii clinice, colaborare într-un mediu de cercetare multidisciplinară şi oferirea unei educaţii profesionale studenţilor la cardiologie, asistenţă medicală şi psihologie. Există numeroase bariere în calea integrării psihologilor, printre care disponibilitatea persoanelor cu experienţă în psihologia cardiacă şi probleme legate de rambursările financiare. Integrarea psihologilor necesită o angajare puternică din partea centrului medical, dar va avea un impact pozitiv asupra vieţii pacienţilor CCA.

BIBLIOGRAFIE

1. **Alpern D, Uzark D, Macdonald D** *Psychosocial responses of children to cardiac pacemakers.* „Journal of Pediatrics", 1989.
2. **Bentovim A** *Emotional disturbance of handicapped preschool children and their families.* „British Medical Journal", 1972.
3. **Black D, Sturge C** *The young child and his siblings.* În: Howells JG (ed.) *Modern perspectives in the psychiatry of infancy.* Bruno Mazell, New York, 1979.
4. **Bowlby, John** *Attachment and loss.* Perseus Publishing, Jackson, Tennessee, 1988.
5. **Bowlby, John** *A secure base: parent–child attachment and healthy human development.* Perseus Publishing, Jakson, Tennessee, 1990.
6. **Bradford R** *The importance of psychosocial factors in understanding child distress during routine X-ray procedures.* „Journal of Child Psychology and Psychiatry", 1990.
7. **Brandhagen D** *Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25 year follow-up.* „Mayo Clinic Proceedings", 66, 1991.
8. **Brewster A B** *Chronically ill children's concept of their illness.* „Pediatrics", 1982.
9. **Brimblecome F S W** *Separation and special care baby units.* Heinemann, London, 1978.
10. **Burton L** *Tolerating the intolerable – the problems facing parents and children following diagnosis.* În: Burton L (ed.) *Care of the child facing death.* Routledge & Kegan Paul, London, 1974.
11. **Caplan G** *Prevention of mental disorders in children.* Tavistock, London, 1963.

Celemajer D, Deanfield J Cardiology. În: Brooke CGD (ed.) *The practice of medicine in adolescence.* Edward Arnold, London, 1993.

12. **Dafinoiu I** *Elemente de psihoterapie integrativă,* Editura Polirom, Iaşi, 2001.
13. **Dafinoiu I** *Psihoterapii scurte,* Editura Polirom, Iaşi, 2005.
14. **David D** *Psihologie clinică şi psihoterapie,* Editura Polirom, Iaşi, 2006.
15. **Debuskey, M (ed.)** *The chronically ill child and his family.* Charles Thomas, Springfield, I L, 1970.
16. **DeMaso D** *Psychological functioning in children with cyanotic heart defects.* „Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics", 11, 1990.
17. **DeMaso D, Campis L** *The impact of maternal perceptions and medical severity on the adjustment of children with congenital heart disease.* „Journal of Pediatric Psychology", 1991.
18. **Emery J L** *Families with congenital heart disease.* „Archives of Disease in Childhood", 1989.
19. **Fischer G** *Tratat de psihotraumatologie,* Editura Trei, Bucureşti, 2007.
20. **Garson A, Benson R S, Ivler L, Patton C** *Parental reactions to children with congenital heart disease.* „Child Psychiatry and Human Development", 1978.
21. **Glaser D, Bentovim A** *Abuse and risk to handicapped and chronically ill children.* „Child Abuse and Neglect", 1979.
22. **Gold L M, Kirkpatrick P S, Fricker F J, Zitelli B J** *Psychological issues in pediatric organ transplantation: the parents' perspective,* 1986.
23. **Goldberg R T** *Adjustment of children with invisible and visible handicaps: congenital heart disease and facial burns.* „Journal of Counselling Psychology", 1974.
24. **Goldberg S, Morris P, Simmons R J et al.** *Chronic illnes in infancy and parenting stress: a comparison of three groups of parents.* „Journal of Pediatric Psychology", 1990.
25. **Gottesfeld I B** *The family of the child with congenital heart disease.* „Maternal – Child Nursing Journal", 1979.
26. **Graham P A** *Psychological aspects of physical disorders in child psychiatry: a developmental approach.* Oxford University Press, Oxford, 1991.
27. **Hall D, Stacey M** *Beyond separation: further studies of children in hospital.* Routledge & Kegan Paul, London, 1979.
28. **Hofmann AD, Becker R D, Gabriel H P (eds)** *The hospitalised adolescent.* Free Press, New York, 1976.
29. **Holdevici I, Neacşu V** *Consiliere psihologică şi psihoterapie în situaţiile de criză.* Editura Dual Tech, Bucureşti, 2006.
30. **Howarth R** *The psychiatric care of children with life-threatening illnesses.* În: Burton L (ed.) *Care of the child facing death.* Routledge & Kegan Paul, London, 1974.
31. **Kramer H** *Development of personality and intelligence in children with congenital heart disease.* „Journal of Child Psychology and Psychiatry", 30, 1989.
32. **Landtman B** *Emotional implications of heart disease.* „Annals of Pediatrics Finnland", 1968.

TENDINȚE ACTUALE: INGINERIA CELULARĂ

SECȚIUNEA IV

CAPITOLUL 90

ION SOCOTEANU, ANATOL CIUBOTARU, ADRIAN HODOROGEA

INTRODUCERE
1. IMPORTANȚA INGINERIEI TISULARE
2. VALVELE BIOLOGICE
3. IMPORTANȚA VIABILITĂȚII CELULARE
   3.1. Factorii care pot afecta viabilitatea celulară
4. INGINERIA TISULARĂ
   4.1. Matricea valvei cardiace
   4.2. Matricea artificială
   4.3. Grefele valvulare decelularizate
   4.4. Xenogrefele valvulare decelularizate
   4.5. Alogrefa valvulară decelularizată
   4.6. Recelularizare
   4.7. Studiile clasice, efectuate asupra performanțelor valvelor cardiace, obținute prin intermediul tehnicilor ingineriei tisulare
   4.8. Implantarea matricei decelularizate
   4.9. Implantarea matricei prerecelularizate
   4.10. Înlocuirea valvei aortice cu autogrefă pulmonară (procedeul Ross) și cu alte autogrefe tisulare
   4.11. Perspectivele ingineriei tisulare în domeniul valvelor cardiace
BIBLIOGRAFIE

INTRODUCERE

Malformațiile congenitale cardiace sunt cel mai frecvent întâlnite, comparativ cu incidența totală a malformațiilor congenitale, fiind înregistrate între 4 și 6 cazuri noi la fiecare o mie de nou-născuți vii **[1]**.

În pofida realizărilor cardiochirurgiei moderne, aceste malformații rămân în continuare în actualitate atât prin impactul lor asupra morbidității și mortalității populației, cât și prin strategia abordării chirurgicale.

Dacă prin intermediul abordării chirurgicale a defectelor septale s-a reușit, practic, găsirea soluției definitive, nu același lucru se poate spune despre eficacitatea strategiei corecției chirurgicale a obstrucției tractului de ejecție a ventriculelor, cât și a malformațiilor valvulare, acestea rămânând departe de soluționarea de succes finală. Persistă neajunsurile legate de efici-ența tehnicii chirurgicale abordate, de natura materialelor folosite pentru efectuarea plastiilor, de durabilitatea acestor materiale, de procesul calcificării lor în timp, de capacitatea acestora de „a crește" odată cu dezvoltarea copilului, precum și de un șir lung de alte probleme, abordate continuu în literatura de specialitate. Spre exemplu, **supraîncărcarea cronică** (presională și de volum) a ventriculului drept, indusă de prezența stenozei pulmonare reziduale, poartă un risc major de evoluție tardivă până la deces, motiv pentru care această obstrucție „restantă" trebuie înlăturată cât mai curând, îndeosebi atunci când stenoza respectivă este asociată cu insuficiența valvei pulmonare **[2]**.

Tratamentul chirurgical al malformațiilor cardiace congenitale impune, de regulă, folosirea unor **conducte sintetice sau xenogene, valve artificiale**, în ultimul timp fiind introduse și **grefoanele alogene [3]**.

Astfel, Norgaard, studiind un lot de 185 de pacienți cu tetralogie Fallot, operați pe parcursul a 17 ani și urmăriți în dinamică timp de 37 ani, a ajuns la concluzia că acei pacienți cărora nu li s-a efectuat și plastie transanulară nu se deosebeau practic de cei sănătoși, ei ducând un mod normal de viață, tolerând bine efortul fizic, într-o măsură egală cu cea a indivizilor sănătoși. Însă atunci când s-a folosit un grefon de lărgire transanulară, evoluția pacienților pe parcursul perioadei postoperatorii precoce a fost foarte dificilă, ea fiind însoțită de o incidență crescută a mortalității, datorită prezenței **insuficienței valvulare pulmonare**. Din numărul acelor pacienți care au reușit să depășească etapa timpurie de evoluție postoperatorie, s-a observat că, odată cu dezvoltarea organismului pacientului, conductul se scleroza și se calcifica (în unele cazuri s-a constatat dilatarea anevrismală a acestuia), surveneau semne de stenoză sau de insuficiență valvulară pulmonară, ducând la compromiterea funcției ventriculului drept și determinând apariția tulburărilor de ritm, ceea ce a provocat moartea cardiacă subită a unora dintre acești pacienți. Același cercetător a mai constatat că efectuarea plastiei tractului de ejecție a ventriculului drept, în mod deosebit în condițiile prezenței stenozei valvulare pulmonare sau a hipoplaziei/atreziei arterei pulmonare, determina agravarea evoluției pacientului, ceea ce aducea cu sine dificultatea soluționării cazurilor respective, aceste asocieri malformative „pecetluind“, în mare măsură, soarta bolnavului **[4]**.

Valvele cardiace sunt structuri biologice dinamice, menite să asigure un flux sanguin competent, unidirecțional și liber, ele dispunând de capacitatea de remodelare permanentă a propriilor deformări, apărute în timpul contracțiilor cardiace. Ele sunt foarte bine adaptate condițiilor în care pasajul sângelui se desfășoară non-obstructiv, fără a induce fenomene de regurgitare sau traumatizarea elementelor figurate sangvine, fapt care ar provoca trombembolie sau creșterea gradului stress-ului mecanic la nivelul structurilor valvulare.

Se constată că în etapa actuală de dezvoltare a științei încă nu s-a reușit găsirea fie a substituentului, fie a acelui tip de grefon care să satisfacă toate aceste caracteristici, mai mult, nu au fost îndeplinite nici cerințele puse în fața strategiei chirurgicale în vederea soluționării definitive a patologiei valvulare, în special la copii. De aceea, cunoașterea cât mai aprofundată atât a structurii și funcțiilor valvelor cardiace normale, cât și a compoziției țesuturilor acestora reprezintă condiția esențială în perspectiva elaborării valvei dorite.

Fiind, din punct de vedere statistic, cel mai des afectată, precum și cel mai frecvent supusă transplantării, valva aortică constituie un model care ilustrează adaptarea funcțională a unor structuri valvulare normale. Cuspele valvei aortice se deschid spre peretele aortei în timpul sistolei ventriculare și se închid rapid și complet datorită presiunii minime inverse, extinzându-și, totodată, aria pentru a-și menține închiderea completă în timpul diastolei. În timpul efectuării acestor deplasări, cuspele suportă mari deformări ciclice, modificându-și suprafața cu până la 50% **[5–8]**.

Pe parcursul ultimelor patru decenii au fost elaborate și studiate peste 80 de modele de proteze valvulare cardiace, iar tehnologia modelării lor s-a ameliorat progresiv **[9]**. Cu toate acestea, încă nu s-a reușit obținerea unui dispozitiv ideal care să reușească substituirea valvelor cardiace. **Conform cerințelor emise de Harken, substituentul valvular ideal trebuie să fie non-obstructiv, să realizeze o închidere promptă și completă, să fie non-trombogen, rezistent la infecții, chimic inert, non-hemolitic, să fie durabil pentru intervale lungi de timp, ușor de inserat, cu o refacere adecvată a țesuturilor, precum și să nu afecteze liniștea pacientului (să aibă o funcționare silențioasă) [10].**

În același timp se constată că dintre toate tipurile de proteze valvulare existente la momentul actual, atât mecanice, cât și biologice, niciuna nu a reușit să satisfacă toate aceste deziderate.

Anual, în toată lumea se implantează în jur de 270.000 de proteze valvulare, dintre care aproximativ 60% sunt mecanice, iar 40% – biologice, tendința ultimilor ani fiind de creștere a utilizării valvelor biologice **[11]**. Numai în SUA, în anul 2005, au fost implantate 106.000 de proteze cardiace valvulare **[12]**, iar în Europa anual se implantează peste 64.000 de proteze valvulare **[13]**.

Valvele biologice conservate chimic, așa-numitele „bioproteze” **[14]**, sunt folosite de la începutul anilor ’60, când valvele aortice prelevate de la cadavrele umane au început să fie transplantate pacienților **[16]**. Deși au anumite avantaje față de cele mecanice, durabilitatea valvelor biologice este limitată **[17–22]**.

Problemele apărute odată cu începutul utilizării protezelor valvulare au determinat necesitatea efectuării reintervențiilor chirurgicale (a fost demonstrat faptul că disfuncția acestora reprezintă una din cauzele majore de deces în cel puțin 50–60% de cazuri din rândul pacienților purtători de proteze valvulare) **[23, 24]**. Incidența apariției acestor disfuncții este similară atât pentru protezele mecanice, cât și pentru cele biologice.

Predomină patru categorii de complicații, caracteristice **protezărilor valvulare**:

1. tromboembolia, tromboza și hemoragiile asociate terapiei anticoagulante;
2. endocardita protezelor valvulare;
3. disfuncțiile structurale (degradarea protezelor biologice);
4. disfuncțiile non-structurale: diverse complicații care includ proliferarea în exces a țesutului periprotetic (*panus*), *leak*-uri paravalvulare, hemoliza și alte interacțiuni extrinseci ale țesuturilor adiacente **[17–26]**.

Deși, per total, incidența complicațiilor de mai sus este similară pentru protezele mecanice și biologice, frecvența și natura anumitor tipuri de complicații asociate valvelor pot să difere în funcție de tipul, modelul, poziția de implantare a protezei, cât și de datele legate de pacient (cum ar fi vârsta, gradul de solicitare) **[14, 19, 25]**.

Valvele mecanice și cele biologice diferă și în ceea ce privește asocierea dintre caracteristica specifică a complicației la care sunt predispuse și durabilitatea protezei în timp.

Astfel, valvele mecanice au o predispoziție crescută de a induce tromboembolism sistemic și ocluzie trombotică datorită, în mare măsură, suprafețelor nefiziologice, cât și dereglărilor de flux create de unul sau mai multe elemente constructive din structura lor, care participă la asigurarea funcționalității protetice **[17–25]**. Pentru a reduce acest risc, este obligatorie urmarea terapiei anticoagulante cronice pentru toți purtătorii de valve mecanice. Din alt punct de vedere, anticoagularea sistemică predispune la apariția de complicații hemoragice severe **[15]**. Astfel, **riscul combinat al complicațiilor tromboembolice și al celor hemoragice constituie principalul dezavantaj al protezelor mecanice**. Cu toate acestea, protezele mecanice moderne dispun de o siguranță structurală înaltă.

Fluxul sangvin de la nivelul valvelor biologice se aseamănă cu cel de la nivelul valvelor cardiace naturale, iar cuspele celor dintâi sunt de obicei mai puțin predispuse de a determina fenomene tromboembolice comparativ cu protezele mecanice, reușind, totodată, să mențină scăzută rata complicațiilor tromboembolice, și aceasta fără a urma terapia anticoagulantă **[17–25]**. Apariția disfuncțiilor structurale ca rezultat al deteriorării tisulare progresive (incluzând în această categorie atât leziunile calcificante, cât și pe cele non-calcificante) constituie un dezavantaj redutabil, care reduce semnificativ „atractivitatea" valvelor biologice. În ceea ce privește alte complicații importante, care includ infecția de la nivelul valvelor (endocardita protetică) și disfuncția non-structurală, ele afectează în egală măsură protezele valvulare biologice și pe cele mecanice **[22]** (**Fig. 90.1**).

Atât succesul clinic, cât și complicațiile apărute ca urmare a inserției valvelor biologice depind de tipul, sursa, metoda de conservare, precum și de metoda de atașare și de fixare a țesutului biologic pe inelul protetic. Rolul decisiv în apariția disfuncției protezelor biologice aparține **interacțiunii imunologice dintre donator și receptor**, reușita acestei interacțiuni fiind invers proporțională cu vârsta pacientului. Altfel spus, cu cât individul este mai tânăr, cu atât mai rapidă și mai devastatoare este această interacțiune, ea manifestându-se prin **deteriorarea progresivă a structurii protezei**, de unde rezultă stenoză sau insuficiență – complicații care pot deveni fatale, dacă nu sunt întreprinse rapid măsurile necesare, care, de obicei, constau în efectuarea reintervenției chirurgicale de urgență **[17–22, 25, 27]**.

1. IMPORTANȚA INGINERIEI TISULARE

Transplantul de organe a avut de depășit numeroase obstacole în trecut, iar încercările actuale privind înlocuirea structurilor în domeniul cardio-vascular se lovesc de aceleași dificultăți inerente. Atât patologia valvelor cardiace implantate, cât și spectrul larg al afectării conductelor arteriale reprezintă motivul pentru care sunt practicate în jur de 60.000 de reintervenții chirurgicale pe an în SUA. La momentul actual dispozitivele folosite ca înlocuitori își au binecunoscutele lor limite.

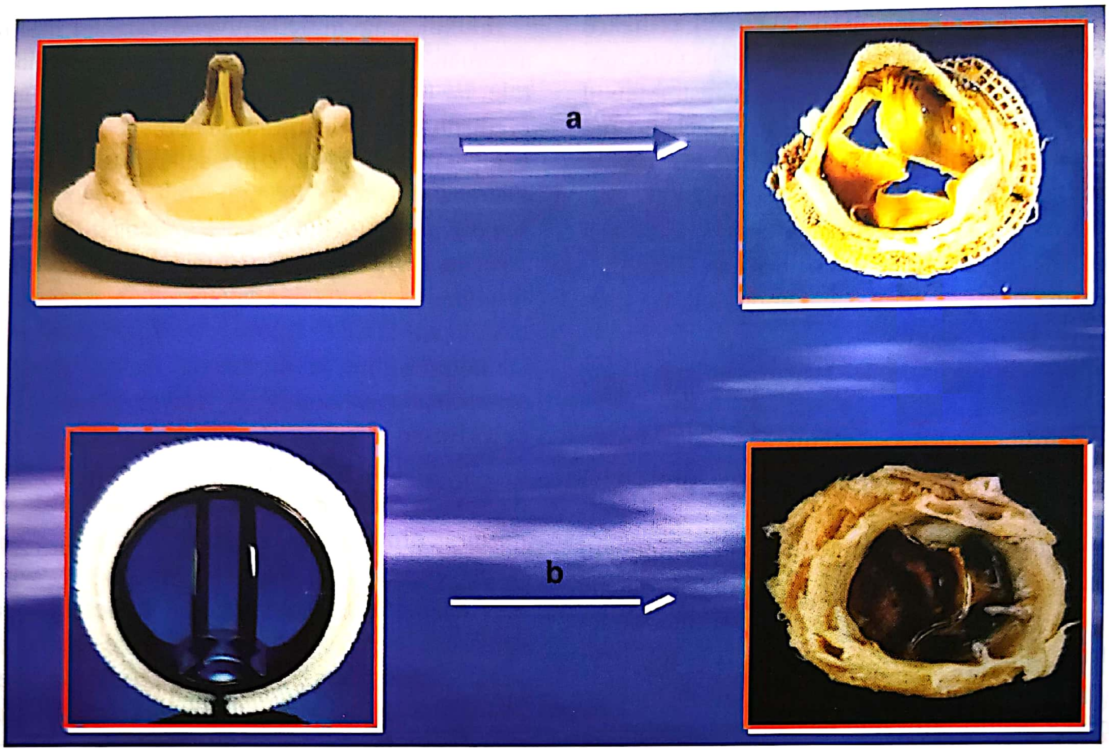


Fig. 90.1. a: Degenerarea valvei biologice; **b**: Tromboza de la nivelul unei proteze valvulare mecanice. (adaptare după Schoen F.J. **[22]**)

La modul ideal, orice proteză valvulară sau substituent arterial ar trebui să funcţioneze similar unei valve sau artere native normale, asigurând trecerea sângelui, fără a determina stenoză sau regurgitare în timp, dar să satisfacă şi următoarele condiţii: 1. durabilitate; 2. capacitatea de a creşte, a se dezvolta în decursul timpului; 3. să fie compatibile cu sângele, excluzând posibilitatea formării trombilor sau embolilor la nivelul suprafeţei acestor structuri; 4. să fie rezistente la infecţie. Niciunul dintre dispozitivele disponibile la momentul de faţă, concepute din materiale fie protetice, fie biologice, nu satisface toate criteriile mai sus enumerate.

În ultimii ani o parte dintre cercetători au început să aplice o nouă abordare, denumită **inginere tisulară**, în încercarea de a dezvolta prototipuri de înlocuitori ai structurilor din sfera cardio-vasculară, folosind componentele individuale autologe. Cercetările au fost îndreptate în direcţia dezvoltării valvelor semilunare, a conductelor arteriale sau valvulare, deşi au apărut speculaţii că s-ar fi mers până la ingineria tisulară de organ, incluzând cordul. Conceptul pe care îl împărtăşim şi noi este următorul: dacă valvele sau arterele ar putea fi create prin intermediul celulelor autologe, atunci aceste ţesuturi viabile noi ar trebui să deţină proprietăţile enumerate anterior. Capacitatea de creştere este extrem de importantă în cazul copiilor.

Ingineria tisulară este o disciplină aflată în evoluţie, ea îmbină ingineria şi biologia în vederea dezvoltării de noi ţesuturi folosind componentele celulare individuale autologe.

O bună parte din forţa şi flexibilitatea ţesuturilor cardio-vasculare normale este dată de proteinele specifice şi de complexele proteină-polizaharidă, acestea constituind **matricea extracelulară**. Iar reuşita conceptului constă în abilitatea celulelor respective de a produce şi a remodela matricea extracelulară corespunzătoare. Deşi s-a reuşit creşterea unor categorii individuale de celule în mediile de cultură pentru o anumită perioadă de timp, este mult mai dificil de a reuşi „aglomerarea” acestor celule, cu atât mai mult organizarea acestora sub forma unor structuri mai complexe – structuri care se întâlnesc la nivelul țesuturilor normale, sau de a reuşi producerea unei matrice proteice normale într-un mod organizat.

Eforturile activității de laborator a unor cercetători, în vederea creşterii valvelor cardiace şi a diverselor conducte arteriale, au presupus folosirea unor polimeri biodegradabili în calitate de suport, pe structura cărora aveau loc creşterea şi proliferarea celulelor normale. Acest „schelet” avea rolul să asigure temporar structura şi stabilitatea mecanică necesare creşterii „țesutului”, pornind de la componentele sale celulare individuale. La modul ideal, aceste suporturi polimerice se degradează atunci când celulele care participă la formarea noului țesut încep să producă propriile lor structuri proteice, inițiind prin aceasta organizarea şi orientarea spre reproducerea structurii țesutului normal.

Mai multe proiecte au avut ca scop realizarea în condiții de laborator atât a valvelor cardiace, cât şi a conductelor arteriale sistemice şi pulmonare prin intermediul ingineriei tisulare. Studiile inițiale **[32, 33, 56, 101, 102]** au fost întreprinse folosind acidul poliglicolic (PGA) în calitate de schelet polimeric. Sursa de celule a provenit de la nivelul arterelor sistemice normale extrase de la nivelul modelului experimental animal, după care au fost diferențiate în diverse componente celulare. A fost constatată importanța folosirii **țesutului autolog** ca sursă de celule – în vederea excluderii rejetului imunolgic al țesutului nou format, din momentul implantării sale **[56]**. Numărul mare de celule crescute în mediul de cultură, cât şi suspensia acestor celule au fost însămânțate pe suportul de polimer. Aceste construcții celulă-polimer au fost apoi incubate în mediul de cultură pentru mai multe zile, după care au fost implantate sub formă de înlocuitori valvulari sau arteriali aceluiaşi model experimental animal de la care au fost recoltate celulele originale. Cuspele valvulare **[32, 56, 102]**, precum şi segmentele arterei pulmonare **[33]** au funcționat bine pe o perioadă de peste 4 luni, fără să apară nici degenerarea structurală, nici trombi la nivelul acestor structuri. Este important de menționat faptul că respectivele țesuturi au fost implantate unor modele experimentale aflate în creştere, constatându-se atât creşterea acestor structuri, cât şi **degradarea completă** a polimerului după 6 săptămâni de la implantare **[33, 102]**. De asemenea a mai fost demonstrat că celulele de la nivelul peretelui venos sistemic ar putea fi folosite la formarea **conductului arterial al circulației pulmonare [33]**.

În pofida acestor rezultate încurajatoare, un şir de probleme rămâne de rezolvat înainte ca aceste tehnici să poată fi aplicate în **condițiile clinice**.

Mai întâi, toate rezultatele publicate ale studiilor efectuate se referă la aplicarea acestora pe modele experimentale animale – rămâne încă de văzut dacă celulele umane ar putea fi folosite în vederea generării de țesut în acelaşi mod. Deja sunt demarate studii implicând celule umane, tocmai cu scopul de a clarifica acest aspect.

În al doilea rând, încă nu s-a reuşit identificarea suportului polimeric „ideal”. Polimerul PGA utilizat ca suport în cadrul studiilor experimentale inițiale este unul rigid, fiind dificil de folosit în activitatea chirurgicală. Încercările de a crea o valvă tricuspidă au fost nereuşite, rezultând îngroşarea semnificativă a cuspelor, iar implantarea valvei a fost însoțită de apariția unui grad intolerabil al stenozei valvulare pulmonare.

Folosind un polimer mult mai flexibil – polihidroxioctanoatul (PHO), s-a demonstrat că este posibilă construirea conductului valvular tricuspid – acesta având o bună funcționare în etapa timpurie de după momentul implantării *in vivo* **[103, 104]**. Totuşi, timpul de degradare prelungit a acestui material a fost asociat cu rezultate mult mai defavorabile **[105]**, cu toate că modificările intervenite la nivelul său i-au crescut într-o măsură mult mai mare gradul de porozitate, facilitând prin aceasta excreția salină **[104]**.

În urma rezultatelor acestor studii, s-a ajuns la concluzia că este de preferat un timp de degradare scurt al scheletului polimeric.

De curând a început să fie folosit un material compozit alcătuit din PGA şi P4HB (poli-4-hidroxibutirat), cu rezultate pe termen scurt şi mediu mai bune **[106]**. Acest polimer compozit pare să se degradeze în totalitate în nu mai mult de 6 săptămâni de la implantare, fiind totodată şi **mult mai flexibil** decât polimerul nativ PGA.

Alte studii au abordat un alt concept, în conformitate cu care țesuturile native sunt „decelularizate” prin intermediul incubării acestora într-o soluție de tripsin-

EDTA (acid etilendiaminotetraacetic), fiind extrase doar proteinele matriceale, în calitate de substrat, cărora li se vor alătura ulterior celulele donatoare **[107]**. Steinhoff şi colaboratorii săi au raportat că valvele recelularizate au prezentat „refacerea completă a ţesutului valvei din punct de vedere histologic, precum şi acoperirea suprafeţei endoteliale adiacente – la toate cazurile studiate" **[107]**.

Cu toate acestea, continuă căutările unui polimer biodegradabil sau ale unui schelet material nativ care să prezinte în acelaşi timp calitatea fermităţii şi flexibilităţii într-un mod cu totul special, furnizând totodată şi un mediu prielnic celulelor de a se dezvolta în interiorul ţesuturilor.

O sursă ideală de celule pentru a fi folosite cu scopul „creării" de ţesuturi noi încă nu a fost descoperită. Este problematică utilizarea la pacienţi a celulelor recoltate din peretele vascular în scopurile ingineriei tisulare, însă **venele** ar fi de preferat, în detrimentul arterelor, ca sursă pentru acele celule.

Există relatări în literatură care relevă faptul că valvele cardiace, care au fost concepute folosind celule cutanate, nu sunt la fel de reuşite ca acelea dezvoltate din celulele recoltate de la nivelul peretelui arterial **[102]**, iar celulele recoltate de la nivelul peretelui venos ar părea că sunt mai adecvate pentru crearea conductelor arteriale **[33]**.

Recent a fost demarat un studiu în care sunt folosite celule precursoare endoteliale circulante (EPCs) şi celule stem mezenchimale de la nivelul măduvei osoase – ca potenţială sursă de celule pentru crearea structurilor din domeniul cardio-vascular al ingineriei tisulare **[108]**. Utilizând EPCs, s-a reuşit conceperea unor grefe arteriale de calibru mic prin intermediul ingineriei tisulare, conducte care au rămas patente fiind inserate la nivelul modelului experimental ovin, pe o perioadă mai lungă de câteva luni **[108]**. Din punct de vedere histologic, aceste conducte s-ar părea că reuşesc să dezvolte componentele unei matrice noi la nivelul peretelui vascular autolog de neoformaţie. Dacă rezultate similare vor fi obţinute şi în cazul creării valvelor cardiace prin intermediul ingineriei tisulare, pornind de la aceste celule endoteliale circulante (cercetările sunt în curs de desfăşurare), atunci s-ar reuşi evitarea sacrificării vaselor sangvine native cu scopul recoltării de celule pentru a fi însămânţate cu ele suporturile de ţesuturi noi. De altfel, s-a reuşit izolarea cu succes a celulelor endoteliale circulante de la nivelul sângelui intracardiac (Guleserian K. – observaţii nepublicate).

Având în vedere faptul că în prezent este posibilă diagnosticarea multor forme de malformaţii cardiace congenitale încă din faza intrauterină de dezvoltare a fătului, ne putem imagina că în viitor se va ajunge la utilizarea celulelor fetale în vederea creării valvelor sau a conductelor arteriale – în timpul dezvoltării sarcinii. Aceste valve sau artere noi, formate din celulele proprii ale fătului, ar putea fi pregătite pentru implantare **la momentul naşterii copilului**.

În final, multe întrebări rămân fără răspuns în ceea ce priveşte condiţiile optime în care ar trebui să fie crescute *in vitro* structurile din sfera ingineriei tisulare.

Un important domeniu este cel al semnalelor fizice, care sunt transmise ţesuturilor aflate în creştere. Recent, studiile iniţiale au fost completate cu rezultatele evaluării efectelor expunerii ţesutului valvular în creştere semnalelor fizice (precum stress-ul provocat de ruperea acestui ţesut sau prin intermediul presiunii hidrostatice) – induse de un sistem de amplificare a pulsaţiilor **[106]**. Aceste studii au arătat că ţesutul aflat în dezvoltare pe un suport polimeric PGA-P4HB va răspunde la semnalul fizic emis prin creşterea cantităţii de colagen produs şi, totodată, prin creşterea numărului celulelor de la nivelul acestui ţesut **[106]**. Evaluarea funcţionalităţii valvulare în etapa timpurie de după momentul implantării, datele histologice, precum şi cele legate de grosimea ţesutului de la nivelul cuspelor acestor valve, create prin intermediul metodei descrise mai sus – toate aceste date s-au dovedit a fi superioare celor constatate în urma aplicării tehnicilor predecesoare, cu toate că a fost consemnat un grad nesemnificativ al regurgitării intraprotetice apărut după 4 luni de la implantarea *in vivo* a acestor valve, create prin intermediul noii metode **[106]**. O varietate de semnale chimice, cât şi ale celor induse de citokine vor fi afectat probabil şi dezvoltarea acestor ţesuturi *in vitro*. Cercetătorii anticipează următorul fapt: dacă ar putea fi controlate ambele domenii – atât cel **fizic,** cât şi cel **biochimic** – de la nivelul ţesutului aflat în creştere, atunci ar fi posibilă „ghidarea" cu o mai mare precizie a procesului creării ţesuturilor valvulare şi conductelor arteriale, înainte ca respectivele structuri să fie implantate şi supuse efectelor ulterioare determinate de contactul suprafeţei acestora cu torentul sangvin **[109]**.

2. VALVELE BIOLOGICE

Țesutul valvular transplantat de la o specie la alta – *xenogrefele*, numite de asemenea și *heterogrefe*, includ de regulă bioprotezele derivate din valvele aortice porcine sau din pericard bovin.

Valvele biologice transplantate în cadrul aceleiași specii, spre exemplu de la om la om – numite *alogrefe* sau *homogrefe*, includ valvele aortice sau pulmonare, fiind asociate, respectiv, cu aorta sau cu artera pulmonară.

Valva cardiacă transplantată dintr-un sediu în altul, la același individ, este numită *autogrefă*, ca, de exemplu, valva pulmonară a pacientului, excizată și transplantată în poziția valvei aortice (operația Ross).

Pentru fabricarea valvelor au fost utilizate și alte țesuturi, inclusiv fascia lata **[28]** și dura mater – recoltate de la indivizi umani **[29]**, însă aceste bioproteze nu au reușit să capete o largă răspândire și astăzi, practic, nu se mai folosesc.

La momentul actual, în SUA se utilizeaza următoarele tipuri de valve biologice **[30]**, aprobate de FDA:

- Xenogrefe/heterogrefe:

– valva aortică porcină stentată și tratată cu glutaraldehidă;

– valva aortică porcină nestentată, tratată cu glutaraldehidă;

– valva pericardiacă bovină, tratată cu glutaraldehidă;

- Alogrefe/homogrefe:

– valva aotică crioconservată;

– autogrefa (procedeul Ross).

Alogrefele valvulare (homogrefele) sunt folosite cu scopul de înlocuire a valvelor cardiace native deteriorate, încă din anii ’60 ai secolului trecut. Homogrefele, comparativ cu valvele mecanice și protezele biologice xenogene, sunt considerate superioare, prezentând performanțe hemodinamice perfecte datorită structurii anatomice naturale, rezistenței sporite la infecție, lipsei complicațiilor tromboembolice, și pacientul fiind scutit de a urma **terapia anticoagulantă de durată [31–34]**.

Acumulând experiență în privința inserției homogrefelor, cercetătorii și medicii clinicieni s-au lovit de o altă problemă legată de valvele biologice, și anume **degenerarea protetică**, fapt care a determinat un nou imbold în ceea ce privește perfecționarea metodelor de sterilizare și prezervare a homogrefelor **[35–38]**. Accesul limitat la materialul cadaveric proaspăt, cât și alegerea strictă a receptorului au indus elaborarea unor metode stricte de prelevare, sterilizare și păstrare a valvelor recoltate. Folosirea substanțelor dezinfectante, precum clorhexidina, etilenoxidul, b-propiolactona, formaldehida și g-iradierea, au demonstrat o sterilizare adecvată. Ulterior, crioprezervarea în carbon-dioxid la -70°C a făcut posibilă păstrarea mai îndelungată a homogrefelor. Însă toate aceste metode s-au dovedit ineficiente, deoarece sub acțiunea factorilor de mai sus se distrugea componenta celulară a protezei, cu denaturarea proteinelor și cu alterarea substanțială a matricei extracelulare **[39–42]**. De fapt, și homogrefele valvulare moderne crioconservate sunt supuse fenomenului degenerării, fiind necesară înlocuirea acestora după perioade egale sau puțin mai mari de timp, comparativ cu valvele porcine (xenogrefele) **[43, 44]**. Cel mai important și, totodată, controversat subiect în ceea ce privește patologia alogrefelor valvulare se referă la viabilitatea celulelor interstițiale și endoteliale transplantate, la integritatea matricei extracelulare, precum și la mecanismele deteriorării, inclusiv cele legate de răspunsurile imune.

Lipsa celulelor viabile la nivelul alogrefelor valvulare umane crioconservate, observată la scurt timp de la implantare, este atribuită, în primul rând, leziunilor legate de fenomenul ischemic, asociat procesului prelevării, crioconservării și, în special, decongelării în vederea implantării, acesta fiind momentul în care poate surveni fenomenul de apoptoză celulară **[45]**. Cu toate acestea, unii cercetători au prezentat rezultatele studiilor, în care s-a constatat supraviețuirea pe termen lung a anumitor elemente celulare, în cazul sistemelor experimentale, cât și la nivelul alogrefelor, explantate de la receptori **[46, 47]**.

Mulți dintre factorii de risc care influențează durabilitatea alogrefelor valvulare umane rămân controversați, în special în ceea ce privește metodele de recoltare, prezervare, tehnica chirurgicală, cât și condițiile de selectare a receptorului. Spre exemplu, valvele crioprezervate au fost considerate mai durabile, în comparație cu valvele sterilizate în soluții antibiotice, însă recent O’Bryan și colegii săi **[48]** au arătat că gradul deteriorării structurale după 20 de ani **este similar în cazul ambelor metode de prezervare** a alogrefelor. Pe de altă parte, homogrefele homovitale sau neprelucrate au prezentat rezultate superioare pe termen lung, în comparație cu alogrefele crioprezervate sau sterilizate în soluții antibiotice. Yacoub a relatat rezultatele unui studiu, având o rată de 97% dintre cazurile examinate, în care nu a avut loc degenerarea valvei în termen de 10 ani, la pacienții în vârstă de 30 ani şi mai mult **[49]**. Aceste rezultate sugerează faptul că viabilitatea reală a homogrefelor reprezintă un avantaj, iar viteza degenerării s-a dovedit a fi foarte mică, fără să apară semne de apariție mai rapidă a insuficienței valvulare. Atât simplitatea, cât şi costurile reduse de preparare a acestora au crescut importanța **homogrefelor homovitale**, impunând utilizarea lor, în special, în țările sărace (în curs de dezvoltare) unde, deocamdată, nu au fost organizate „bănci" mari de homogrefe crioprezervate. Dezavantajul principal al utilizării valvelor aortice homovitale constă în faptul că pacienții trebuie să aştepte anume homogrefa potrivită, urmând să se prezinte la spital în timp scurt de la momentul înştiințării.

În dependență de modul de colectare, sterilizare şi prezervare a homogrefelor, ele pot fi împărțite în:

1. **Homovitale** – sunt colectate în condiții de maximă sterilitate şi plasate imediat în mediul de cultură „M-199" cu doze mici de antibiotice, pentru a menține viabilitatea celulelor endoteliale. Homogrefele homovitale necesită a fi implantate cât mai precoce .
2. **Sterilizate în soluții antibiotice** – sunt colectate de la donatorii de organe sau postmortem, până la 72 ore; fiind sterilizate în soluții având concentrații mari de antibiotice, timp de 24 ore, la o temperatură de 37°C, ele pot fi păstrate timp de 6 săptămâni la temperatura de +4°C. Majoritatea autorilor folosesc pentru sterilizare un cocktail de antibiotice antimicotice în doze mari, care afecteaza şi viabilitatea celulelor valvulare.
3. **Crioprezervate** – sunt valve deja sterilizate, supuse înghețării controlate – scăzând temperatura cu câte 1°C/min, în prezența soluției de 10% de dimetilsulfoxid (DMSO) – un crioprotector ce previne formarea cristalelor intracelulare şi intercelulare de gheață. Păstrarea se face la –140°C, având valabilitatea de până la 5 ani. Atât crioprezervarea ca metodă în sine, cât şi păstrarea de lungă durată duc la afectarea ireversibilă a celulelor, precum şi la denaturarea structurii de colagen a matricei extracelulare **[34]**.

La Congresul Internațional de la Berlin din anul 1987 al experților în problema prezervării homogrefelor, atât sterilizarea cu doze mici de antibiotice, cât şi crioprezervarea au fost recunoscute ca metode eficiente de păstrare a viabilității de lungă durată a homogrefelor **[50]**.

În pofida avantajelor homogrefelor față de protezele valvulare mecanice şi biologice tradiționale, cum sunt performanța hemodinamică, rezistența la infecții, complicații tromboembolice reduse, cât şi lipsa necesității terapiei anticoagulante, primele au şi unele dezavantaje, precum durabilitatea limitată în timp (mai ales la copii), incapacitatea de a se remodela şi repara şi, implicit, de a creşte odată cu copilul **[53, 54]**.

3. IMPORTANȚA VIABILITĂȚII CELULARE

Viabilitatea reprezintă abilitatea complexului valvular de a-şi îndeplini funcția fiziologică. Se poate presupune că, dacă valva este „vie", ea poate să-şi mențină structura şi funcția pe o perioadă îndelungată de timp. Singurele determinante ale viabilității pe termen lung a valvei sunt **calitatea şi stabilitatea matricei extracelulare [51]**.

Studiile recente au demonstrat că viabilitatea celulară a valvei implantate este cheia succesului viabilității homogrefei pe termen lung. Această afirmație se bazează pe faptul că celulele interstițiale ale valvei, în special fibroblaştii, dispun de capacitatea de a menține integritatea funcțională şi structurală valvulară prin intermediul sintezei lor continue, cât şi prin intermediul remodelării matricei extracelulare – fibrilare şi amorfe. Totodată, teoria viabilității s-a bazat pe **conceptul privilegiului imunologic**. Celulele endoteliale dețin complexul de histocompatibilitate majoră de clasa I şi II, formând o interfață imunogenică, ceea ce va induce un răspuns imun al gazdei, care va face ca celulele vii, recent transplantate, să nu reuşească să funcționeze o durată lungă de timp. Alternativa constă în faptul că celulele endoteliale şi fibroblaştii gazdei pot creşte pe cuspa structural intactă, trecând în locul celulelor neviabile. Aşadar, este importantă păstrarea viabilității cuspei ca matrice **[34, 51]**.

3.1. Factorii care pot afecta viabilitatea celulară

Viabilitatea homogrefelor, ca şi a oricărui țesut viu depinde, în primul rând, de durata etapei de ischemie. Studiile efectuate de Niwaya au demonstrat că un timp mediu de 8,7 ore de la momentul decesului asigură o bună viabilitate a fibroblaştilor **[52]**.

Fenomenul ischemic, prezent până la momentul implantării homogrefei, poate fi împărțit în două tipuri:

1. **ischemia caldă** – recoltarea homogrefei în primele 12 ore de la deces. După studiile lui Niwaya, acesta este, în medie, de 8,7 ore, timp în care este asigurată o bună viabilitate a fibroblaștilor **[52]**;
2. **ischemia rece** – timpul scurs de la prelevare până la implantare.

În toate metodele descrise de înlocuire valvulară persistă o problemă de bază, ce se referă, în primul rând, atât la structura protezelor, cât și la lipsa materialului viabil.

Țesutul optim folosit la înlocuirea valvulară ar trebui să fie biologic compatibil, cu posibilități de creștere și de regenerare. Aceste cerințe sunt îndeplinite apelându-se la ingineria tisulară, care include:

- transplantarea „construcțiilor" colonizate *in vitro* ce conțin anumite tipuri de celule specifice pentru porțiunea lezată;
- transplantarea „construcțiilor" ce sunt colonizate *in vivo* cu celule progenitoare endogene **[34]**.

Conceptul ingineriei tisulare a valvelor cardiace a fost introdus de Shinoka în anul 1995 **[33]**.

În ultimul deceniu, cercetările asupra designului protezelor valvulare cardiace au fost orientate în direcția ingineriei tisulare, utilizând celule autologe **[55]**. Ingineria tisulară reprezintă un domeniu științific care include în sine cercetările fundamentale și disciplinele clinice. Conceptul său principal se bazează pe utilizarea atât a matricei biologice, cât și a celei artificiale (care ar crea forma structurilor organului, pentru a fi înlocuite ulterior cu țesutul gazdei și ar asigura, totodată, creșterea și menținerea viabilității țesutului). Pentru substituirea valvelor cardiace, ingineria tisulară reprezintă o sursă alternativă promițătoare în vederea creării unei grefe viabile și biologic active **[55]**.

Există două concepte diferite:

- grefele valvulare se recelularizează *in vitro* înainte de implantare **[56, 58]**;
- matricea decelularizată se implantează cu scopul inducerii recelularizării autologe *in vivo* **[59, 60]**.

Valvele obținute prin metoda ingineriei tisulare trebuie să conțină o populație specifică de celule autologe. La etapa actuală, celulele interstițiale sau endoteliale sunt „însămânțate" pe o **matrice biologică decelularizată** sau pe una **biodegradabilă** **[34, 61]**. Celulele de pe matricea tridimensională încep să producă doar proteine ale matricei proprii, construind treptat și înlocuind matricea implantată (**Fig. 90.2, 90.3**).

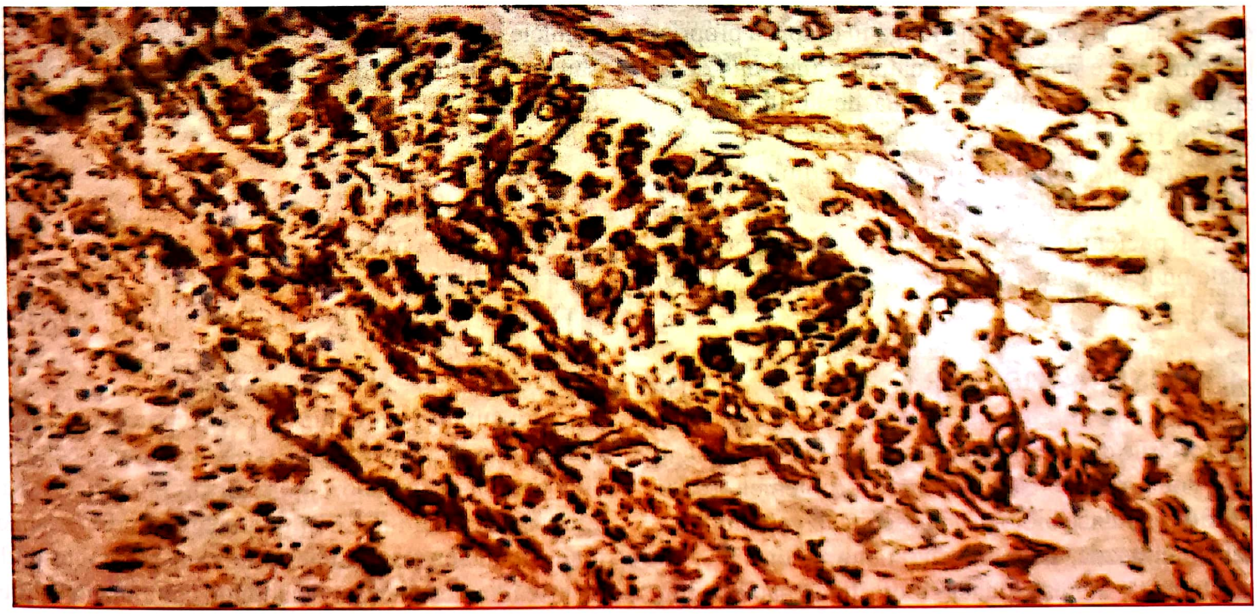


Fig. 90.2. Celulele din interiorul matricei sunt colorate pozitiv pentru alfa-actină (un fapt tipic pentru celulele musculare netede) (adaptare după Schmidt D. **[61]**)

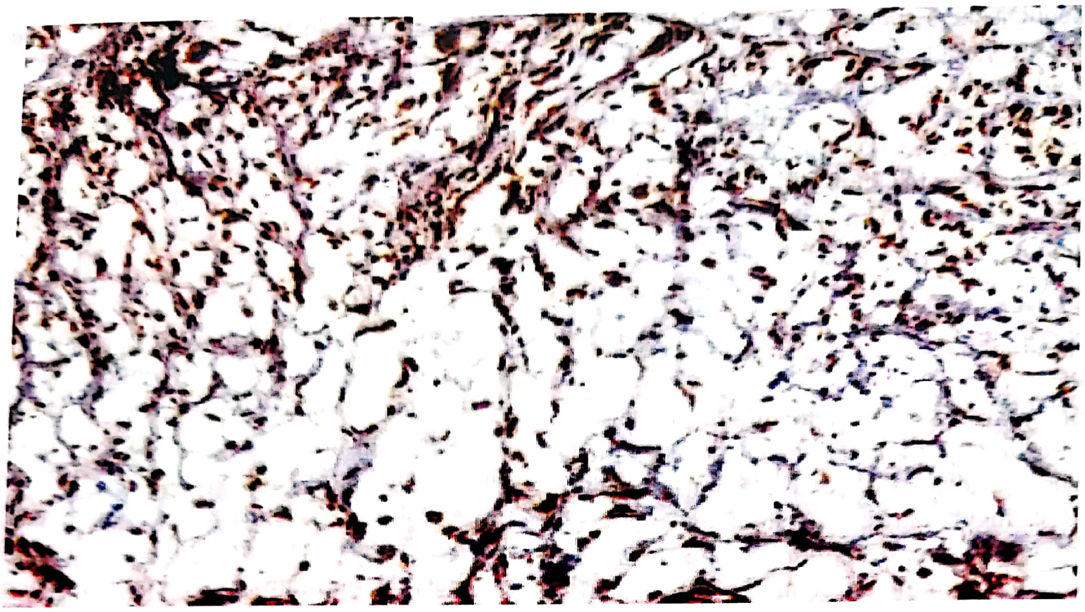


Fig. 90.3. Matricea colorată pozitiv procolagen confirmă sinteza colagenului de către celulele autologe, care induc remodelarea matricei (adaptare după Schmidt D. **[61]**)

Acest proces poate fi inițiat și continuat *in vitro* (prin intermediul ingineriei tisulare) sau poate fi inițiat *in vivo* (prin metoda regenerării tisulare ghidate). Construcția care va rezulta va reprezenta o grefă viabilă, cu o biocompatibilitate absolută, atrombogenă, ateratogenă, cu o durabilitate lungă în timp, cu proprietăți biomecanice similare celor naturale, mai mult decât atât, aceasta va trebui să dispună de abilitatea de a crește în timp. Cea mai stringentă nevoie de aceste valve, care vor fi obținute prin intermediul ingineriei tisulare și al tehnologiilor regeneratorii, o au, în special, copiii și pacienții tineri, cărora protezele valvulare actuale nu le aduc tot atâtea beneficii precum adulților **[62, 63]**.

4. INGINERIA TISULARĂ

Cercetările din ultimul deceniu oferă o metodă alternativă nouă în vederea soluționării problemei creării unei valve cardiace biologice deosebite, compatibilă cu organismul gazdă, atrombogenă, nonimunogenă și cu capacitatea de a crește odată cu creșterea pacientului. Toate aceste deziderate se pare că pot fi îndeplinite, aplicându-se tehnologiile ingineriei tisulare **[11]**. Scopul principal al ingineriei tisulare este de a restabili funcția organului afectat, redistribuind elementele viabile, care să reușească să se integreze la nivelul organismului pacientului **[64]**.

Principiul proceselor ingineriei tisulare este simplu: celulele autologe ale pacientului, „însămânțate“ *in vitro* sau care **autorepopulează** *in vivo* matricea tesutului decelularizat, creează un **neoțesut**. Acest principiu include câteva etape:

1. etapa *in vitro:*
- izolarea și cultivarea celulelor autologe;
- prepararea matricei;
- co-cultivarea tridimensională a celulelor pe matrice în condiții statice și dinamice (în bioreactor);

2. etapa *in vivo:*
- remodelarea și creșterea țesutului.

În decursul întregului proces trebuie să fie atinse umătoarele obiective: proliferarea și migrarea celulelor, sintetizarea proteinelor și organizarea matricei extracelulare autologe (ECM), degradarea matricei și formarea unui nou țesut. Regenerarea cu succes a țesutului nu este întotdeauna ușor de obținut, combinând celulele cu matricea. Expresia celulelor, cât și formarea țesutului pot fi reglate sau stimulate, adăugând factori de creştere, citokine sau hormoni. Adezivitatea moleculelor celulare, de asemenea transmite diferite semnale, care controlează şi ghideaza reglarea expresiei şi a organizării celulare **[65]**.

Studiile întreprinse de Albelda S.M. şi Lampugnani M.G.şi colaboratorii lor au demonstrat că celulele endoteliale conţin multipli receptori de contact intercelular, care sunt importanţi atât pentru formarea şi menţinerea stratului endotelial, cât şi datorită influenţei lor asupra fiziologiei peretelui vascular. Tot în aceste studii au fost investigate sistemele de adeziune Cadherin şi PECAM I. În toate valvele populate, celu-lele endoteliale exprimă pe matricea acelulară molecule de adeziune ca: integrina CD31 şi VE-cadherin. În afară de aceasta, monostratul de celule endoteliale de pe matricea acelulară a exprimat activitate metabolică, fiind marcat pozitiv pentru Flk-1, receptorul factorului de creştere a endoteliului vascular (*Vascular Endothelium Grow Factor*). Acest factor susţine funcţia endotelială normală şi proliferarea celulară de după procesul de repopulare. Rezultatele incubării alogrefei valvulare în mediul de cultură cu concentraţie minimă de antibiotice au fost extrem de încurajatoare atât în perspectiva prezervării matricei extracelulare pentru repopulare, cât şi în privinţa păstrării viabilităţii celulare **[99]**.

Una dintre tehnicile ingineriei tisulare nu este de a furniza celule, ci de a lăsa grefele să fie repopulate *in vivo* de către celule gazdei. În acest sens, studiile experimentale efectuate pe modele porcine şi ovine au arătat că valvele cardiace **decelularizate** şi implantate în poziţie mitrală sau aortică au fost **recelularizate progresiv**, ajungând la o distribuţie şi densitate apropiate cu cea a valvelor native în decurs de **11 luni**.

O metodă sigură şi eficientă de furnizare celulară pentru modelele structurale polimerice *in vitro* este fundamentală pentru dezvoltarea structurilor tisulare prin intermediul ingineriei.Metodologiile iniţiale de realizare a valvelor în condiţii de laborator se bazau pe furnizarea celulară sub forma unei paste dispuse pe un model structural. Ulterior, furnizarea celulară a început să fie realizată prin intermediul imersiei modelului structural într-o suspensie celulară. Ambele metode au avantaje, dar şi dezavantaje. Capacitatea furnizării celulare unor modele structurale într-un mod uniform şi într-o manieră previzibilă va permite popularea acestor modele structurale cu un număr identic de celule.

Principalele diferenţe dintre strategiile de inginerie genetică ale diferitelor centre cardio-vasculare de cercetare sunt date de alegerea modelului structural optim. Opţiunile balansează între utilizarea ţesuturilor decelularizate sau a matricei sintetice în întregime.

Dezavantajul grafturilor decelularizate este însă legat, încă, de **timpul scurt de „viabilitate" a homogrefelor,** cât şi de problemele de **imunodeficienţă,** care apar datorită decelularizării ţesuturilor xenogenice **[100]**.

4.1. Matricea valvei cardiace

Matricea ideală pentru ingineria tisulară trebuie să aibă o asemănare arhitecturală perfectă cu valva cardiacă nativă; trebuie să dispună de capacităţi mecanice pentru a rezista *in vivo* condiţiilor dinamice existente, în acelaşi timp trebuie să fie suficient de elastică pentru a susţine proprietăţile funcţionale ale valvei în timpul ciclului cardiac, trebuie să suporte adezivitatea (**Fig. 90.4, 90.5**), proliferarea şi expresia fenotipică a celulelor reimplantate pe matrice **[66]**.

4.2. Matricea artificială

Matricea sintetică polimerică trebuie să dispună de o structură cu **porozitate crescută**, care ar permite celulelor să crească, să asigure pătrunderea substanţelor nutritive pentru a asigura creşterea celulelor, să fie **biocompatibilă** şi **biodegradabilă**. Aceste materiale trebuie să respecte cu stricteţe balanţa dintre **dinamica formării ţesutului autolog şi degradarea matricei.**

Acidul poliglicolic şi cel polilactic (PGA şi PLA), la fel ca şi co-polimerii lor sunt consideraţi potriviţi în vederea utilizării lor ingineria tisulară. La început, obţinerea valvelor prin metoda ingineriei tisulare pe baza matricei biodegradabile a fost propusă de Shin'oka **[56]**.

Cercetările întreprinse asupra matricei artificiale au fost efectuate în vederea realizării protezării valvei pulmonare pe un model ovin în creştere (miel). Rezultatele acestor studii au pus în evidenţă faptul că valvele respective se îngroşau şi căpătau o flexibilitate redusă faţă de valvele native. Pentru a depăşi aceste neajunsuri au fost efectuate câteva investigaţii, care au studiat posibilitatea de a „îngropa" PGA adânc în „P4HB" cu scopul de a îmbunătăţi performanţa mecanică **[67,68]**. Cu toate acestea, autorii au constatat apariţia multiplelor rupturi şi fragmentări de matrice *in vitro*, fapt care, bineînţeles, a pus la îndoială proprietăţile necesare acestei matrice *in vivo*. De asemenea, au fost studiaţi co-polimerii PGA şi PLA în vederea creării valvelor cardiace **[69]**. După trei săptămâni de flexiuni ciclice, integritatea matricei create din aceşti co-polimeri a rămas intactă, autorii documentând infiltrarea celulelor interstiţiale ovine cu colagen. Implantarea pe modelul ovin a demonstrat o bună funcţionalitate a valvei pe o perioadă de până la patru luni, în acelaşi timp autorii constatând apariţia coaptării incomplete şi a regurgitării importante a valvei.

Studiile ulterioare au arătat că utilizarea **matricei sintetice** a modificat atât gradul de adezivitate a celulelor, cât şi reorganizarea tridimensională a ţesutului. Matricei sintetice i se pot atribui şi unele neajunsuri, legate atât de calitatea **biocompatibilităţii**, cât şi de **inflamaţia locală a ţesutului**, provocată de **degradarea incompletă a polimerului**. Odată cu degradarea polimerului, spaţiul format este ocupat de celule şi de **matricea extracelulară**, care se poate transforma în **ţesut fibrotic**. În aceste condiţii celulele de la periferia matricei sunt sănătoase, pe când celulele din interiorul matricei se **necrozează**, inducând restricţionarea distribuţiei oxigenului şi a substanţelor nutritive **[63, 66]**.

Pare a fi atractiv principiul dezvoltării, în viitor, a matricei artificiale dintr-un biomaterial ghidat, care să conţină informaţia spaţială şi chimică şi care să influenţeze în mod pozitiv funcţia celulară şi să răspundă, totodată, la schimbările din mediul învecinat **[70]**.

4.3. Grefele valvulare decelularizate

Au fost utilizate câteva variante ale matricelor biologice, inclusiv ţesuturile valvulare decelularizate ca material pe care să se construiască o valvă cardiacă prin tehnicile ingineriei tisulare. Acest ţesut acelular trebuie să menţină forma şi calităţile ţesutului nativ, păstrând, totodată, proprietăţile biomecanice naturale.

Au fost descrise diferite metode de producere a matricei tisulare alogene sau xenogene – complet acelulare, prin intermediul eliminării componentelor celulare care, se considera, induc **răspunsul imunologic rezidual**, însoţit de **deteriorarea rapidă a grefei şi calcificarea ei [71, 72]**.

Aceste tehnici de decelularizare includ atât metode mecanice, enzimatice, cât şi metoda înlăturării celulelor cu ajutorul detergenţilor, fie combinarea acestor tehnici. Metoda care utilizează tripsin-EDTA duce la înlăturarea eficientă a celulelor de pe ţesutul valvular, cu prezervarea optimală, totodată, a reţelei tridimensionale a fibrelor de colagen **[34]**. Cu toate acestea, tratarea cu tripsină duce la pierderea totală a membranei bazale, precum şi la o importantă pierdere a proprietăţilor biomecanice **[73]**.

Pentru decelularizarea reuşită a ţesutului aortic şi a celui de arteră pulmonară, păstrând, totodată, majoritatea componenţilor principali ai **matricei extracelulare**, au fost folosite diferite substanţe-detergenţi (Triton X, dodecyl-sulfat de sodium, sodium-deoxycholat etc.) **[74, 76]** **(Fig. 90.6)**.

Dar partea slabă a procesului decelularizării cu detergenţi este **efectul citotoxic rezidual**, care poate afecta procesul de **recelularizare** a matricei biologice, obţinută prin ingineria tisulară **[76]**.

4.4. Xenogrefele valvulare decelularizate

Pentru protezarea valvelor cardiace, cel mai frecvent sunt folosite xenogrefele valvelor cardiace de origine porcină, tratate cu glutaraldehidă. Tratarea cu glutaraldehidă **reduce imunogenitatea**, însă fixarea elementelor celulare poate determina **calcificarea valvei** – fapt datorită căruia aceste xenogrefe nu au căpătat o largă răspândire **[8]**.

Eliminarea completă a celulelor din ţesutul valvular xenogen, cu ajutorul procedurilor de decelularizare, duce la diminuarea conţinutului lor antigenic. Cu toate acestea, implantarea valvelor aortice porcine SynerGraft în rândul populaţiei pediatrice a avut un rezultat catastrofal, manifestat prin incompetenţa valvei, asociată cu un **răspuns inflamator pronunţat [77]**. Conform acestor date, se poate presupune că decelularizarea ţesutului valvelor cardiace porcine poate înlătura componentele celulare, însă nu afectează înlăturarea adecvată a tuturor agenţilor antigenici de pe componentele matricei extracelulare. În afară de aceasta, Rieder şi colaboratorii săi au constatat rămânerea unui potenţial pronunţat de atragere a celulelor monocite pe matricea porcină decelularizată, în comparaţie cu matricea de origine umană **[78]**.

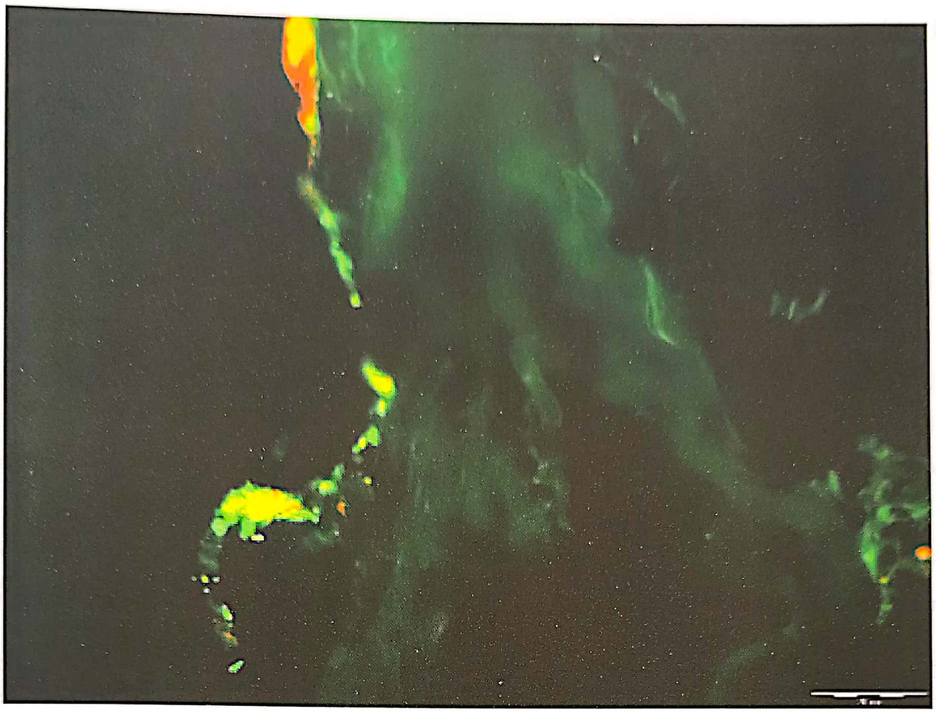


Fig. 90.4. Microscopia fluorescentă a criosecțiunilor de cuspe valvulare reimplantate cu celule endoteliale, marcate fluorescent (x20). Monostratul de celule fluorescente **(1)** este pe ambele părți ale matricei acelulare **(2)** (adaptare după Brody S. **[66]**)

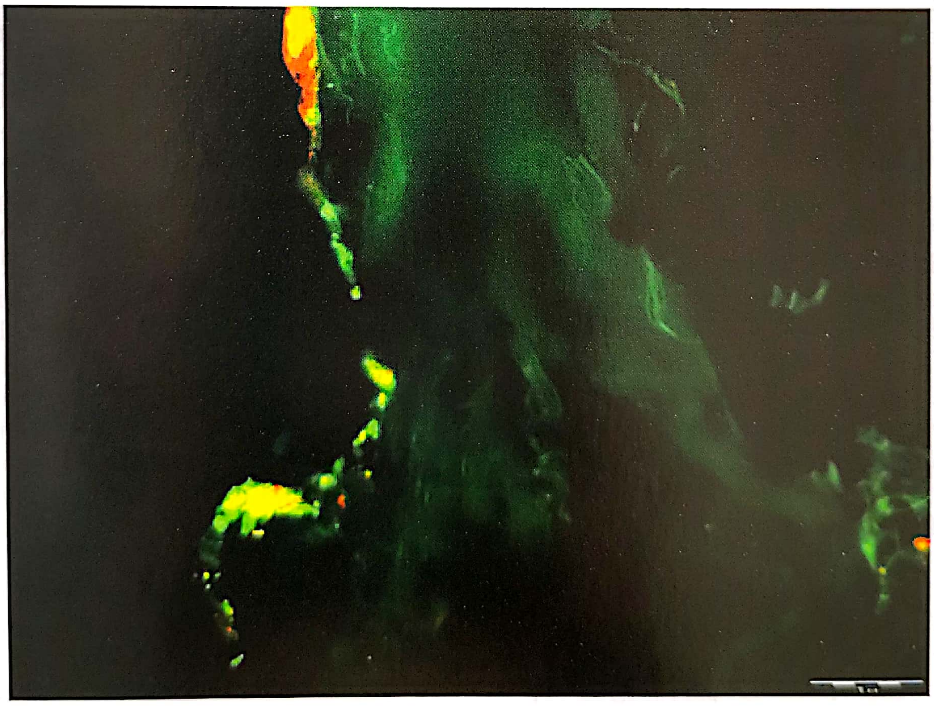


Fig. 90.5. Microscopia fluorescentă a valvelor, reimplantate cu celule endoteliale colorate cu CFDSE fluorescent (culoarea verde) și marcate imunohistochimic cu FLK-1 (culoarea roșie) (adaptare după Brody S. **[66]**)

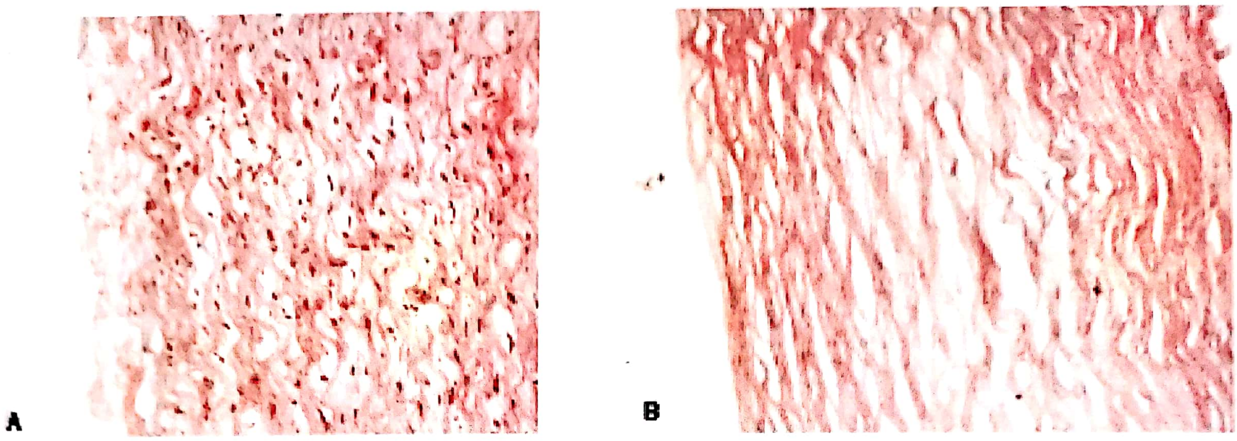


Fig. 90.6. Microscopia simplă (x20) a preparatelor colorate cu H-E (**A** – peretele aortic nativ; **B** – peretele aortic după procesul de decelularizare) (adaptare după Rieder E. [**76**])

Totuşi, eliminarea antigenilor proteici depinde, probabil, atât de calitatea decelularizării, cât şi de proprietatea substanţelor folosite pentru decelularizare de a înlătura antigenii. Goncalves şi colaboratorii săi au demonstrat înlăturarea completă a xenoantigenilor de pe pericardul bovin, utilizând **dodecil-sulfatul** (SDS) – rezultat care nu a fost obţinut cu alţi detergenţi [**79**].

Un alt punct critic în privinţa transplantării xenogenice îl reprezintă riscul transmiterii unei maladii infecţioase specifice animalelor către om, în timpul repopulării matricei xenogene cu celule umane. Astfel, cercetătorii din Hannover au demonstrat că transmiterea unui retrovirus (PERV) ar fi posibilă pe această cale [**80, 81**].

Mai mult decât atât, diferenţa anatomică dintre aparatul valvular al omului şi al porcinelor, constând în dimensiuni diferite ale orificiului, perimetrului, formei, cât şi ale cuspelor, reprezintă un obstacol important în calea fluxului sangvin. În afară de aceasta, stresul mecanic atipic pentru xenogrefa porcină implantată la om poate reduce stabilitatea de lungă durată a matricei porcine [**82**].

4.5. Alogrefa valvulară decelularizată

Alogrefa valvulară umană crioprezervată prezintă o alternativă a valvelor mecanice şi biologice non-umane pentru pacienţii care necesită protezare valvulară aortică şi pulmonară. Acest tip de alogrefă a prezentat parametri hemodinamici optimali, cu o rată scăzută a complicaţiilor tromboembolice. Cu toate acestea, utilizarea ei este limitată din cauza **durabilităţii scăzute**, în special la tineri, aceştia prezentând un răspuns imunologic ridicat. Cu scopul de a depăşi aceste limite, au fost propuse diferite **protocoale de decelularizare a alogrefelor valvulare umane** pentru ingineria tisulară, incluzând aici pe cele enzimatice, cât şi pe cele legate de detergenţi [**34, 83**]. Rezultatele cercetărilor comune efectuate de către o echipă de cercetători din Chişinău şi colegii lor din Hannover au condus la constatarea faptului că **eliminarea celulelor alogene de pe valva umană reduce expresia antigenică a ţesutului**. De asemenea, matricea extracelulară alogenă nu provoacă un conflict interspecie, mai mult, repopularea cu celulele receptorului va converti alogrefa valvulară într-un ţesut autolog! Aceste valve, confecţionate din autoalogrefe, sunt lipsite de riscul transmiterii unui agent infecţios de la animal, fiind exclusă totodată incompetenţa valvulară bazată pe diferenţa anatomică interspecie. Cu toate acestea, dezavantajul legat de aceste ţesuturi umane rămâne a fi **numărul limitat de donatori disponibili**.

4.6. Recelularizarea

Conceptul creării valvelor cardiace prin intermediul tehnicilor ingineriei tisulare include **repopularea matricei cu miofibroblaşti** şi/sau acoperirea ei cu un **strat de celule endoteliale**. Celulele sunt izolate de pe o porţiune de venă sau arteră periferică a pacientului, detaşate şi incubate pentru o scurtă perioadă de timp în lumenul vasului, într-un mediu format din **enzime concentrate** (ex. collagenase). Miofibroblaştii sunt de regulă izolaţi prin intermediul fragmentării vasului sanguin respectiv în bucăţi mici, care sunt plasate apoi într-o eprubetă cu mediu de cultură, de unde celulele migrează în eprubetă, apoi se înmulţesc prin trecerea acestora prin mediul de cultură respectiv de până la 3–5 ori, după care se vor utiliza pentru recelularizarea matricei **[32, 84]** **(Fig. 90.7, 90.8)**.

În momentul de faţa se utilizează diferite surse de celule pentru ingineria tisulară a valvelor cardiace, precum **măduva osoasă, cordonul ombilical, sângele periferic** – în scopul recoltării celulelor endoteliale precursoare.

4.7. Studiile clinice, efectuate asupra performanţelor valvelor cardiace, obţinute prin intermediul tehnicilor ingineriei tisulare

Creşterea interesului din ultimul deceniu faţă de valvele cardiace, obţinute prin metodele ingineriei tisulare, nu a fost urmată şi de creşterea esenţială a numărului de studii clinice, care să folosească aceste valve.

4.8. Implantarea matricei decelularizate

În pofida faptului că rezultatele experimentelor pe animale, legate de **implantarea matricei xenogene decelularizate,** au fost promiţătoare, aplicarea clinică a acestor valve, în marea lor majoritate, a fost lipsită de succes **[77]**. Simon şi colaboratorii săi au folosit valvele porcine decelularizate SynerGraft la copii, pentru protezarea valvulară a tractului de ejecţie a ventriculului drept. Aceste valve au prezentat o rată crescută a insuficienţei, iar examenul lor histologic a pus în evidenţă o decelularizare iniţial incompletă, cu o **repopulare celulară insuficientă**, urmată de o **inflamaţie severă**, cu **calcificarea şi degenerarea valvelor**.

Pe de altă parte, utilizarea matricei decelularizate ca bază pentru ţesutul alogenic a arătat rezultate precoce şi de durată medie satisfăcătoare.

Costa şi colaboratorii săi au relatat **reducerea importantă a răspunsului imunogenic faţă de alogrefa umană decelularizată**, spre deosebire de **valvele crioprezervate**, constatând normalitatea funcţiei lor *in vivo* la peste 18 luni de evidenţă postoperatorie **[85]**.

Grupul de lucru al cercetătorilor din Chişinău a implantat alogrefe valvulare decelularizate copiilor în vederea reconstrucţiei tractului de ejecţie a ventriculului drept, cu rezultate excelente – la o evidenţă a pacienţilor în decurs de peste doi ani postoperator (datele respective nefiind publicate).

4.9. Implantarea matricei prerecelularizate

Dohmen şi colaboratorii săi au raportat rezultatele studiului legat de utilizarea **alogrefei pulmonare repopulate cu celule autologe** în bioreactor, pentru a reconstrui tractul de ejecţie al ventriculului drept, în rândul pacienţilor adulţi, prin procedeul Ross **[86]**.

Conform acestor cercetători, evidenţa în dinamică pe parcursul a 36 luni postoperator nu a constatat calcificări sau semne de trombogeneză la nivelul valvelor implantate **[87]**.

Shin'oka şi colaboratorii săi au aplicat tehnica ingineriei tisulare pentru crearea grefelor vasculare autologe, cu scopul de a fi folosite în calitate de conducte venoase – la mai mult de 40 de copii cu malformaţii cardiace congenitale **[88]**. Ca sursă autologă de celule, autorii au folosit atât vena safenă, cât şi măduva osoasă. O serie de angiografii, tomografii computerizate sau imagini înregistrate prin metoda rezonanţei magnetice nucleare, efectuate în etapa postoperatorie, nu au decelat dilatarea sau ruptura grefei, lipsind orice fel de complicaţii legate de aceste grefe, obţinute prin intermediul ingineriei tisulare.

În anul 2001 grupul de lucru al cercetătorilor din cadrul Centrului din Chişinău a început să utilizeze celulele endoteliale precursoare, în tentativa realizării **recelularizării alogrefelor valvulare umane** *in vitro*, cu implantarea ulterioară a alogrefelor recelularizate la pacienţi. Primele implantări ale acestor noi valve au fost efectuate la doi copii cu insuficienţă valvulară pulmonară severă, reuşindu-se restabilirea funcţiei normale a valvei pulmonare şi asigurându-se, totodată, o hemodinamică excelentă – fără ca să apară fenomenele de stenozare sau degenerare a grefelor şi nefiind constatată îngroşarea cuspelor sau reducerea mobilităţii lor – pe toată perioada monitorizării postoperatorii, care a ajuns la 3,5 ani **[58]**. Mai mult, a fost constatată **creşterea diametrului valvei pulmonare implantate,** acest fapt fiind însoţit de diminuarea gradului insuficienţei valvulare.

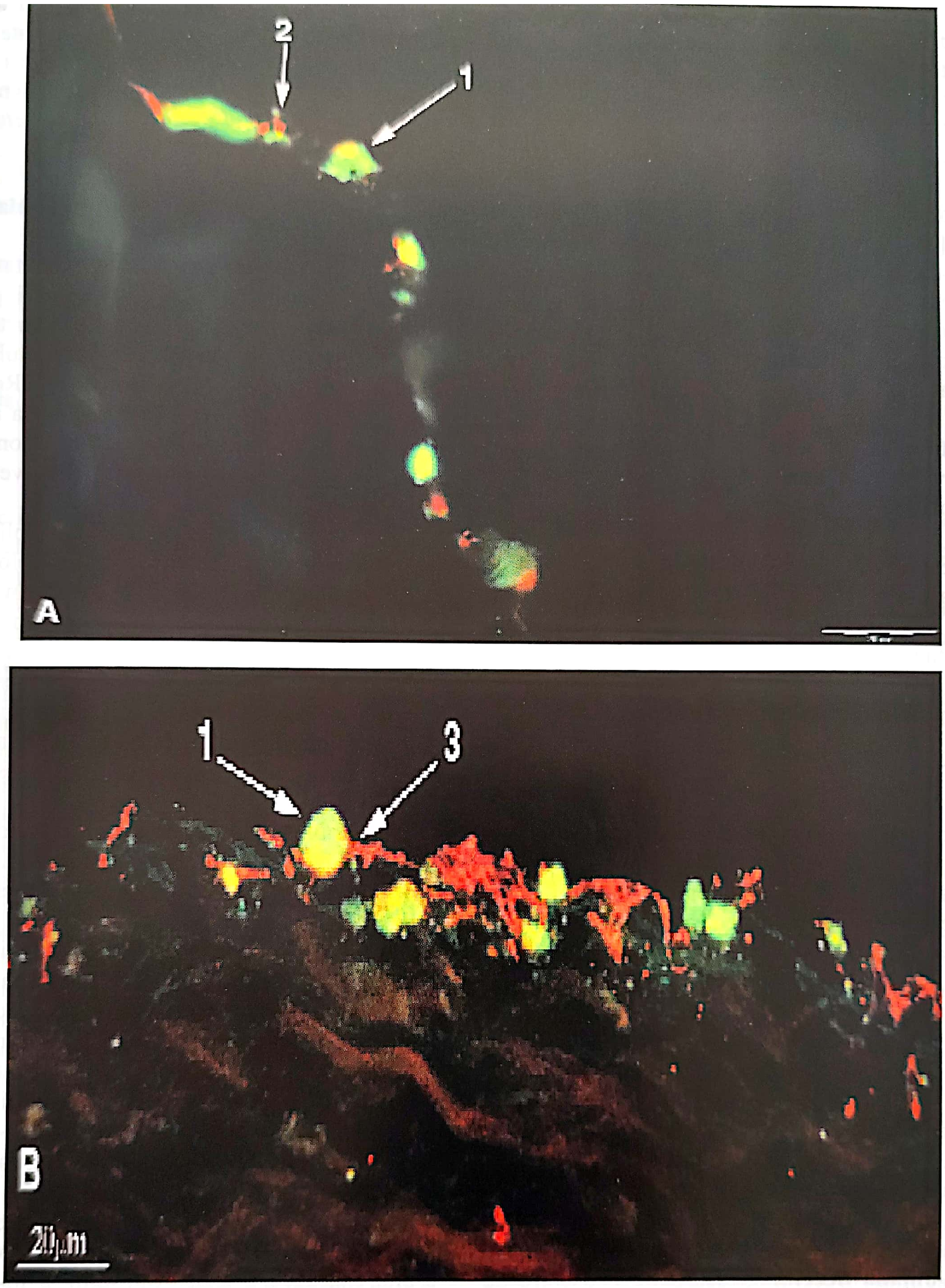


Fig. 90.7.și 90.8. Colorație imunohistochimică. Microscopia fluorescentă a alogrefelor valvulare reînsămânțate cu celule endoteliale fluorescent-marcate **(1)**. **A**: Marcaj cu V-E cadherin. Culoarea roșie fluorescentă arată expresia VE-cadherin **(2)**. **B**: Marcaj cu CD31. Culoarea roșie fluorescentă arată expresia integrinei CD31**(3)** (adaptare după Steinhoff G. **[76]**)

Toate aceste observații, împreună cu urmărirea dezvoltării fiziologice a suprafeței corporale a pacienților respectivi pe parcursul evaluării postoperatorii în dinamică, au fost interpretate ca o **creștere fiziologică a noilor valve**! Aceste rezultate susțin importanța obținerii valvelor autologe prin metodele ingineriei tisulare, cu scopul creării substituenților valvulari viabili care se auto-modelează. Valvele obținute sunt necesare, în mod deosebit, pacienților pediatrici datorită abilității acestor valve de a crește odată cu creșterea somatică a copiilor.

4.10. Înlocuirea valvei aortice cu autogrefă pulmonară (procedeul Ross) și cu alte autogrefe tisulare

Metoda originală, descrisă pentru prima dată de către Ross în anul 1968, constă în înlocuirea valvei sau a rădăcinii aortice prin utilizarea valvei pulmonare proprii a pacientului respectiv (autogrefă pulmonară) – procedeu care a căpătat o largă răspândire în lumea întreagă **[89, 90]**. Scopul acestei tehnici este de a oferi o valvă potențial viabilă și superioară hemodinamic, **care ar reuși să crească odată cu creșterea somatică a copiilor operați** (fapt pentru care nu există o altă alternativă satisfăcătoare). Valva pulmonară înlăturată este de obicei înlocuită cu o alogrefă valvulară pulmonară.

Până în prezent nu au fost oferite descrieri morfopatologice detaliate ale autogrefelor valvulare pulmonare, implantate în rădăcina aortei. Însă s-a constatat păstrarea atât a structurii normale, cât și a caracteristicilor de culoare ale celulelor și ale matricei extracelulare la nivelul cuspelor valvelor autogrefei aortice, timp de cel puțin 6 ani. Prin contrast, peretele aortic poate fi supus **necrozei ischemice, inflamației** și **cicatrizării** în urma aplicării procedeului Ross, probabil datorită secționării *vasa vasorum* a arterei pulmonare în timpul procedurii. Remodelarea țesutului peretelui arterei pulmonare pare a fi responsabilă de dilatarea progresivă atât a lumenului, după implantarea valvei, cât și a peretelui arterei pulmonare (datorită expunerii la condițiile circuitului sistemic) – situație clinică frecvent întâlnită **[8]**.

4.11. Perspectivele ingineriei tisulare în domeniul valvelor cardiace

În pofida rezultatelor excelente ale implantării la om a valvelor cardiace obținute prin intermediul tehnicilor ingineriei tisulare **[58, 87]**, urmează a fi încă ameliorate unele aspecte, începând de la algoritmii tehnici ai ingineriei valvulare și mergând până la ghidarea politicilor de dezvoltare a produsului, înainte ca valvele obținute prin această metodă să devină un standard în ceea ce privește protezele valvulare, de pe piața produselor medicale. În viitorul apropiat urmează a fi continuate studiile în direcția biologiei matricei, a „manipulării“ cu **celulele stem** în sensul de a stimula restabilirea celularității endogene, cât și în privința remodelării țesutului.

Aproape toate studiile din domeniul ingineriei tisulare a valvelor cardiace sunt orientate asupra condițiilor unui circuit cu presiuni joase, doar un număr redus de cercetători încercând să creeze valve aortice și mitrale cu adevărat viabile, prin intermediul ingineriei tisulare **[91–93]**.

Din păcate, nu există un model optimal de animal, fapt care ar încuraja dezvoltarea acestei ramuri – cea a ingineriei tisulare a valvei aortice. Toate modelele disponibile de animale, atât cele mici, cât și cele mari, pot să asigure doar transplantarea valvelor heterotopice, valve care determină o **hemodinamică transprotetică nefiziologică**, ceea ce va duce la **degenerarea prematură a acestor valve**.

În era protezărilor valvulare percutanate, valvele obținute prin intermediul ingineriei tisulare pot deveni de asemenea candidate potențiale pentru a fi inserate pe cale endo-vasculară **[94]**.

După confecționarea valvei cardiace viabile prin intermediul ingineriei tisulare, se impune definitivarea căii optime de prezervare și de transport a acesteia – de la „fabrică“ până în sala de operație.

După Narine și colaboratorii săi, conservarea criologică pare a fi o metodă greșită în ceea ce privește prezervarea grefelor obținute prin tehnicile ingineriei tisulare, deoarece proprietățile structurale ale țesutului matricei sunt afectate într-o măsură semnificativă datorită condițiilor crioprezervării **[95]**.

În perspectivă se impun două metode alternative de prezervare a valvelor cardiace, obținute prin intermediul ingineriei tisulare, acestea constând fie în utilizarea valvelor „homovitale" (**la 4°C, într-un mediu de cultură** care să conțină doze mici de **antibiotice**), fie în prezervarea acestor valve la **37°C**, acestea fiind păstrate în **condiții fiziologice (bioreactor) [96, 97]**.

Cercetările experimentale și clinice de viitor, efectuate asupra valvelor cardiace obținute prin metoda ingineriei tisulare, vor avea o importanță deosebită în vederea tentativei de a concepe un **substituent ideal de valvă cardiacă**, care să poată fi de real folos pacienților cu patologii valvulare avansate.

Implementarea tehnicilor ingineriei tisulare cu scopul creării unui nou tip de valvă, care să poată fi folosită cu succes în domeniul cardiochirurgiei (în mod deosebit în poziție pulmonară), a dus la dezvoltarea și materializarea intenției de a prepara **homogrefe valvulare aortice decelularizate**. Astfel, un studiu experimental a fost demarat în comun de către două echipe de specialiști: una din cadrul Clinicii de Chirurgie Cardio-toracică, Vasculară și Transplanturi a Universității din Hannover, Germania, cealaltă – din cadrul Centrului de Chirurgie a Inimii din Chișinău, Republica Moldova. Conductul valvulat aortic uman a fost decelularizat, folosindu-se mixtura a doi detergenți (**protocolul Hannover**). Controlul imunohistochimic, microscopia electronică, precum și determinarea ADN-ului rezidual au demonstrat faptul că a fost realizată **decelularizarea calitativă**, reușindu-se menținerea **structurilor de bază și ale arhitectonicii matricei valvulare intacte**, ceea ce ar face posibilă folosirea homogrefelor aortice decelularizate în cadrul clinic **[98]**.

Prin urmare, în anul 2001 Comisia de Bioetică a Ministerului Sănătății din Republica Moldova a aprobat utilizarea clinică a **homogrefelor valvulare pulmonare** preparate prin metoda ingineriei tisulare, datorită rezultatelor încurajatoare ale cercetărilor întreprinse în comun de către colaboratorii celor două echipe – din cadrul Clinicii de Chirurgie Cardio-toracică și Vasculară din Hannover, Germania, și al Centrului de Chirurgie a Inimii din Chișinău, Republica Moldova. Astfel, pe parcursul anilor 2002–2008, în cadrul Centrului de Chirurgie a Inimii au fost implantate la copii de diferite vârste **peste 15 homogrefe valvulare pulmonare decelularizate**. Evidența postoperatorie timp de 6 ani a acestor pacienți a demonstrat **menținerea funcționalității perfecte a homogrefelor**, fără apariția semnelor ecocardiografice sau clinice de **degenerare, calcificare** sau **disfuncție protetică**.

Este de menționat însușirea extrem de importantă a acestor valve, care constă în proprietatea lor de **a crește odată cu creșterea copilului**, fapt care exclude necesitatea efectuării reintervențiilor repetate la acești copii (**Fig. 90.9, 90.10, 90.11**).

Partea experimentală, efectuată pe mamifere mari (ovine), a demonstrat funcționalitatea perfectă în timp și a **alogrefelor aortice decelularizate**. La momentul actual, cu acordul Comisiei de Bioetică a Ministerului Sănătății din Republica Moldova, a fost demarată, în premieră, **implantarea la copii a conductelor alogene cu valvă aortică decelularizată**. Primele rezultate sunt încurajatoare, urmând însă un riguros și meticulos studiu al rezultatelor în dinamică și la distanță în timp.

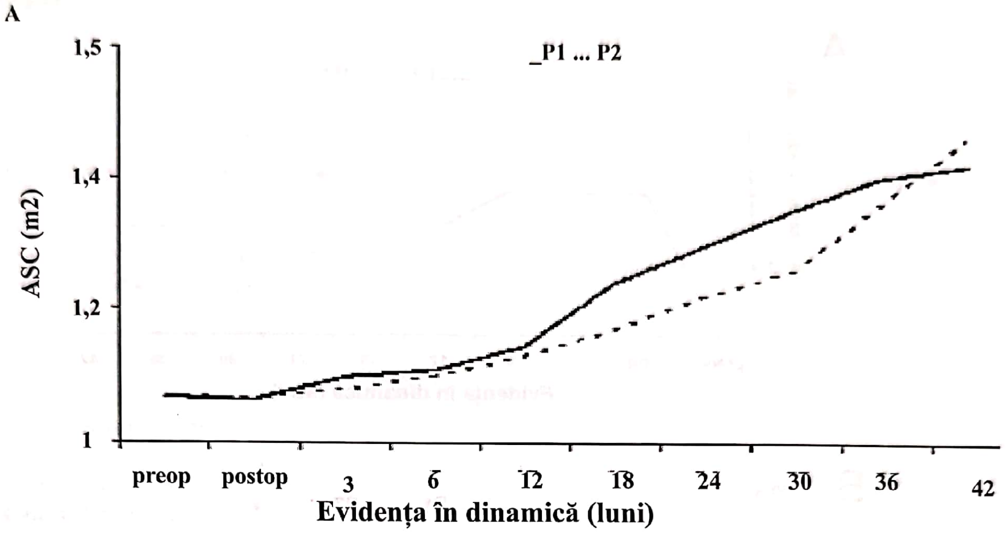


Fig. 90.9. Aria suprafeței corporale a pacientului operat este în creștere în etapa postoperatorie, după efectuarea implantării homogrefei valvulare pulmonare decelularizate.

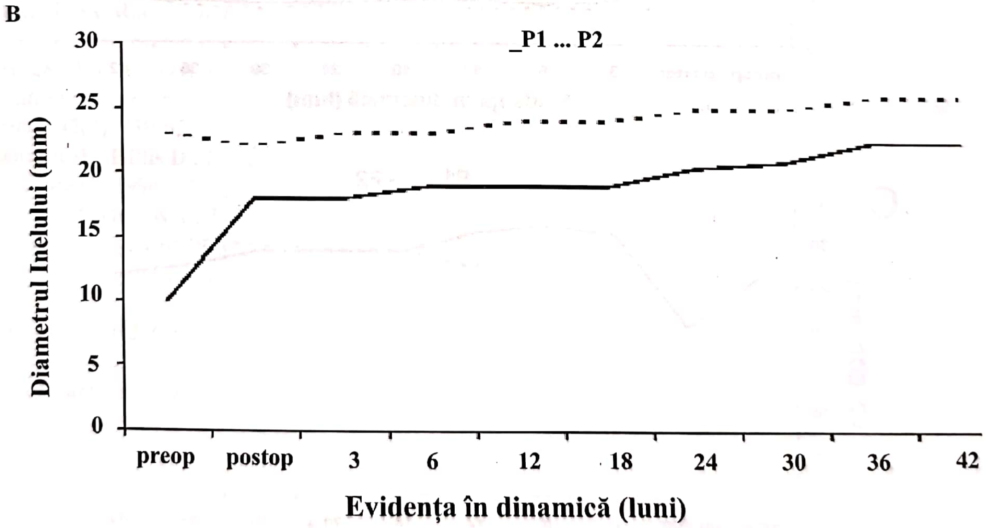


Fig. 90.10. Diametrul inelului valvular protetic implantat este în creștere (având semnificație statistică) în etapa postoperatorie, după efectuarea implantului homogrefei valvulare pulmonare decelularizate.

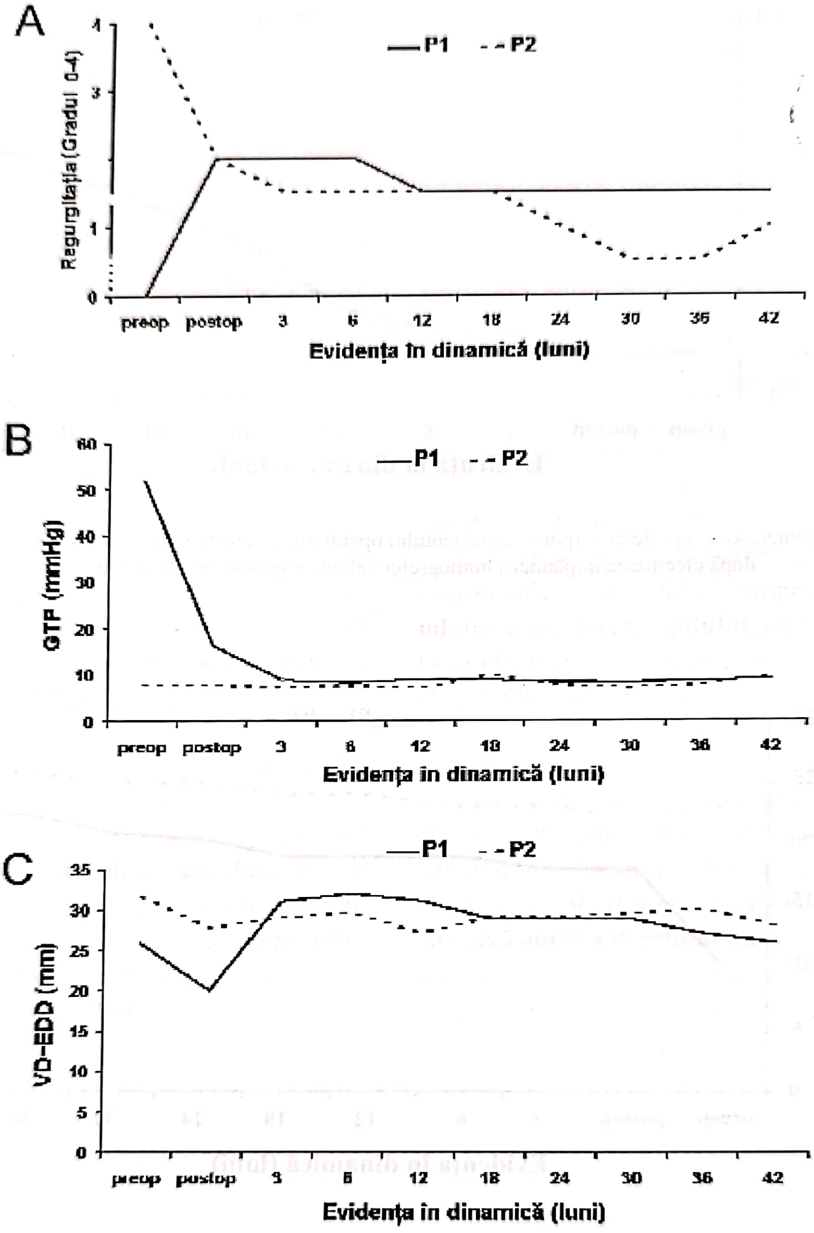


Fig. 90.11. Atât gradul regurgitării transprotetice, gradientul transprotetic, cât şi diametrul end-diastolic al ventriculului drept sunt într-o evidentă scădere (semnificativă statistic) în decursul etapei postoperatorii, după efectuarea implantului homogrefei valvulare pulmonare decelularizate.

ANESTEZIA LA COPIII PURTĂTORI DE CARDIOPATII CONGENITALE OPERAȚI PENTRU ALTE AFECȚIUNI

SECȚIUNEA IV **CAPITOLUL 91**

RODICA BĂDEȚ, PETRU DEUTSH

1. EFECTELE FIZIOPATOLOGICE ALE MCC ȘI IMPACTUL ANESTEZIC
2. EXAMENUL PREANESTEZIC
3. CONDUITA ANESTEZICĂ
4. CONSIDERAȚII SPECIALE
5. CONCLUZII
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

Incidența bolilor cardio-vasculare congenitale se apreciază a fi între 0,7-1% la nou-născuții vii **[1]**. În România se nasc anual aproximativ 2 800 de copii cu malformații congenitale, dintre care aproape 1 000 prezintă malformații cardiace (date OMS 2001). Progresele făcute în pediatrie au permis o diagnosticare precoce și corectă a malformațiilor cardiace congenitale (MCC) la vârstă mică și o îmbunătățire substanțială a terapiilor medicale sau de chirurgie cardiacă. În consecință, s-a evidențiat o creștere a numărului de copii cardiaci supuși unor intervenții minore sau majore non-cardiace, cu impact pe indicii de morbiditate, mortalitate și pe costuri. Analiza rezultatelor unui studiu **[2]** efectuat în 60 de spitale universitare din SUA, pe o perioadă de patru ani (1 ian. 1993 – 31 dec. 1996), a găsit într-un lot format din 191 261 pacienți sub 18 ani, internați și supuși unei intervenții non-cardiace, 5 976 (3,1%) de copii cu MCC. Deoarece chirurgia ambulatorie a fost un criteriu de excludere din studiu, numărul acestor pacienți este probabil mult mai mare. Referitor la indicele de mortalitate (6%), acesta este aproape similar cu cel găsit de Hannan și colaboratorii **[3]** (6,75%) pe un lot de 7169 copii supuși chirurgiei cardiace în New York, în perioada 1992–1995. Rezultatele sunt contradictorii, deoarece literatura citează un indice de mortalitate mai mare în chirurgia cardiacă versus non-cardiacă, respectiv la nou-născut și sugar versus copilul mare. În aceste circumstanțe, anestezistul trebuie să elaboreze un plan anestezic pentru un copil cu MCC, ce poate necesita chirurgie non-cardiacă în regim de urgență sau programat, iar afecțiunea cardiacă poate fi necorectată, parțial corectată sau rezolvată printr-o intervenție chirurgicală, cu consecințe favorabile. În alegerea tipului de anestezie, se vor avea în vedere: modificările extra/intracardiace specifice și efectul lor pe starea hemodinamică, alături de efectele cardio-vasculare ale substanțelor anestezice utilizate.

1. EFECTELE FIZIOPATOLOGICE ALE MCC ȘI IMPACTUL ANESTEZIC

Există câteva efecte fiziopatologice ale bolii cardiace, importante pentru anestezist: hipoxemia, consecințele șuntului și ale obstrucțiilor fluxului sanguin, insuficiența cardiacă (IC), aritmiile și hipertensiunea pulmonară (HTP).

Hipoxemia: Secundar creșterii fluxului și presiunii pulmonare, pot apărea modificări pulmonare structurale ireversibile. Reacțiile de adaptare a organismului la această situaţie sunt: poliglobulia, hipervolemia, neovascularizaţia şi hiperventilaţia. În aceste condiţii, rezerva cardio-pulmonară este afectată prin scăderea funcţiei ventriculare, iar vâscozitatea sângelui şi rezistenţa vasculară sistemică (RVS) cresc, apărând riscul de tromboză renală / cerebrală şi de coagulopatie. Strategia terapeutică este hemodiluţia, indicată când există semne de hipervâscozitate (cefalee, oboseală, parestezii, afectarea stării neurologice), asociate unui hematocrit > 65%. La copilul hipoxemic, sângele este redistribuit la creier şi cord prin sacrificarea perfuziei la nivelul visceral, tegumentar, muscular şi osos.

S-a demonstrat că la cinci ani de la corecţia unui defect septal ventricular (DSV) sau canal arterial permeabil (PCA), reactivitatea vasculară pulmonară este încă modificată, iar în condiţiile unei hipoxii prelungite, vasoconstricţia este importantă **[4]**.

Şuntul: La malformaţiile cu şunt stânga-dreapta (DSV, PCA, defect septal atrial-DSA etc.) pot apărea:

- afectare pulmonară: extravazarea apei în interstiţiu şi alveolă, reducerea complianţei cu creşterea travaliului ventilator, prin creşteri ale gradientului presional ce vor antrena modificarea fluxului sanguin pulmonar;
- obstrucţii la nivelul căilor respiratorii: atriul drept dilatat va comprima bronşia stângă, iar vasele pulmonare afectează bronşiile mai mici;
- în plan hemodinamic, creşterea rezistenţei vasculare pulmonare (RVP) va determina permanentizarea HTP, iar în timp, poate apărea insuficienţa ventriculară dreaptă;
- pe fondul unei RVP crescute şi al scăderii rezistenţei vasculare sistemice (RVS), se inversează şuntul (dreapta-stânga) şi apare cianoza.

Dimpotrivă, la malformaţiile cu şunt dreapta-stânga (tetralogia Fallot, transpoziţia marilor vase, ventricul unic etc.) sunt caracteristice leziunile mixte şi obstrucţia evacuării ventriculare. În obstrucţiile de grad mediu, raportul RVS/RVP dictează cantitatea de sânge şuntat, pe când în cele de grad mare, aceasta se corelează cu sensul şi mărimea şuntului.

Astfel, în tetralogia Fallot pot apărea: accentuarea intraanestezică a cianozei prin stimulare chirurgicală, scăderea fluxului sanguin pulmonar în context hipovolemic, creşterea presiunii în căile respiratorii sau scăderea RVS. Tratamentul recomandat în aceste situaţii va fi de intensificare a ritmului soluţiilor perfuzate, creşterea RVS prin administrare α-agonişti (exemplu: fenilefrina 5–10 µg/kg, apoi 2–5 µg/kg/min.), iar obstrucţia fluxului sanguin diminuată prin betablocante.

HTP: Se defineşte în prezenţa unei presiuni în artera pulmonară > 25 mmHg în repaus sau > 30 mmHg la efort. RVP crescută va creşte postsarcina ventricului drept (VD) şi va determina apariţia insuficienţei ventriculare drepte, care, scăzând fluxul sanguin pulmonar şi debitul cardiac, duce la insuficienţă biventriculară. Studiul lui Carmosino şi colaboratorii **[5]** arată că riscul de apariţie a complicaţiilor cardiace este mare, fără să fie asociat cu tipul de procedură chirurgicală, tehnica anestezică, metoda de menţinere a libertăţii căilor respiratorii sau etiologia HTP. HTP este influenţată de o serie de factori care o pot accentua: hipoxia, hipercarbia, acidoza, durerea şi stimularea simpatică **[6]**.

Moore şi colaboratorii **[7]** analizează nevoile fiziologice ale copilului cu MCC, folosind o diagramă cardiacă. Aceasta (vezi **Tabelul 91.1.**) ilustrează modificările următorilor parametri: RVS, RVP, frecvenţa cardiacă (FC), presarcina şi contractilitatea miocardică, care sunt corelaţi cu tipul de anomalie cardiacă, ce poate fi sau nu corectată chirurgical. Anestezistul, prin creşterea, scăderea sau menţinerea constantă a fiecărui parametru, va putea asigura o bună stabilitate hemodinamică intraoperator.

2. EXAMENUL PREANESTEZIC

Examenul preanestezic urmăreşte evaluarea pacientului (cu accent pe sistemul cardio-vascular) şi protecţia psihologică a copilului, prin scurtarea perioadei de spitalizare (dacă situaţia o permite, internarea se va face chiar în ziua programată pentru intervenţia chirurgicală). El trebuie să pună în evidenţă afecţiunea cardiacă, dar şi condiţia medicală a pacientului şi constă în:

1. Anamneză - ce oferă informaţii despre antecedentele personale patologice ale copilului (tipul de boală cardiacă, terapii efectuate medicale şi/sau chirurgicale, complicaţii semnalate), probleme de alimentaţie, dinamica curbei ponderale, infecţii, alergii etc. Ea stabileşte dacă alţi membri din familie sunt cu boli congenitale cardiace, morţi subite sau antecedente de hipertermie malignă. Se vor obţine date despre activitatea ludică a copilului.

Tabelul 91.1. Modificările fiziologice ale parametrilor cardiaci în funcție de MCC și corecția chirurgicală

Anomalie cardiacă	Presarcina	RSV	RVP	FC	Contractilitate
DSA:					
– necorectat	↑	↓	↑	N	N
– operat	N	N	N	N	N
DSV:					
– necorectat	↑	↓	↑	N	N
– Eisenmenger[1]	N	↑	↓	N	N
TMV:					
– necorectată	N	N-↑	↓	↑	N
– Mustard[2]	↑	N	N	N	N
– Senning[3]	N	N	N-↓	N	N
Tetralogie Fallot					
– corectată	↑	N	N	N	N
– cu SP infundibul[4]	↑	↑	N-↓	N-↓	N-↓
Canal atrio-ventricular:					
– necorectat	↑	↓	↑	N	N
– corectat	↑	N	↓	N	N
– cu regurgitare mitrală	N-↑	↓	↓	N-↑	N
Coarctație aortă:					
– necorectată	↑	↓	N	N	N
– operată cu stenoză aortă	↑	↑	N	↓	N-↑
Atrezie tricuspidă:					
– Glenn[5]	↑	N	↓	N	N
– Fontan[6]	↑	N	↓	N	N
Boală Ebstein[7]:					
– cu regurgitare tricuspidă	↑	N	↓	N	N

[1] Copil cu DSV și semne de IC.

[2] Îndepărtarea septului interatrial, crearea unui conduct pericardiac ce direcționează sângele sistemic spre valva mitrală, VS și artera pulmonară. Sângele venos pulmonar este direcționat spre valva tricuspidă, VD și aortă.

[3] Se mobilizează un flap din peretele arterial și septul interatrial pentru a dirija fluxul sanguin similar cu procedeul Mustard.

[4] Stenoză pulmonară infundibulară

[5] Presupune o conexiune cavo-pulmonară superioară bidirecțională.

[6] Conexiunea cavo-pulmonară este totală.

Dacă nu vor exista diferențe din acest punct de vedere între el și semenii săi sănătoși, rezerva cardiacă funcțională este bună. Apariția rapidă a oboselii în timpul jocului trebuie să ridice suspiciunea unei posibile decompensări cardiace. Chirurgia electivă la un pacient cu patologie cardiacă nu este indicată în perioada de convalescență după o boală infecto-contagioasă sau după o imunizare recentă.

2. Examenul clinic – va fi minuțios. Un copil cu greutate și talie sub valorile standard poate ridica suspiciunea unei MCC. Examenul clinic va viza:

- evaluarea semnelor vitale (prezența cianozei, palorii, dispneei);
- aprecierea stării de hidratare – constatarea unei deshidratări impune corecție prin perfuzarea organismului în noaptea dinaintea intervenției;

- auscultația cordului, examinarea arterelor (carotide, presiunea arterială la ambele membre, verificarea pulsului la cele patru extremități);
- evaluarea aparatului respirator permite semnalarea unor semne precum: dispnee, tahipnee, bătăi ale aripioarelor nazale, wheezing, tuse, tiraj, raluri etc. Depistarea la examinările anterioare a reducerii capacității reziduale funcționale și a rezervei de oxigen poate ridica problema unei dificultăți de asigurare a libertății căilor aeriene;
- examenul clinic abdominal (prezența refluxului hepato-jugular);
- extremități – (starea sistemului venos și arterial, prezența edemelor);
- aprecieri asupra stării de nutriție, psihice.

MCC pot fi asociate cu alte anomalii, ce pot crea probleme în tehnica anestezică. În sindroamele Noonan, Turner, există risc de intubație dificilă, prin gât scurt și palmat. Studiile lui Morray și Michell **[8, 9]** demonstrează riscul crescut al copiilor cu sindrom Down, supuși unei intervenții, care pot pune probleme de asigurare a libertății căilor aeriene, de diminuare a activității sistemului nervos central sau periferic, de apariție a refluxului gastro-esofagian etc.

3. Examenele de laborator – sunt dictate de severitatea afectării cardiace și de complexitatea procedeului chirurgical care se anticipează. Hemoleucograma este obligatorie și poate evidenția anemie sau policitemie, ce impune hemodiluție în preziua intervenției. Policitemia crește riscul tulburărilor de hemostază intraoperatorii – apare fenomenul de *sludge* cu risc de coagulare intravasculară și de fibrinoliză primară. Nivelul hemoglobinei (Hb.) are impact pe șuntul intracardiac. În DSV, șuntul stânga-dreapta poate fi mai mic, dacă Hb. este mai mare. Dimpotrivă, în transpoziția de mari vase (TMV), oxigenarea va fi îmbunătățită prin nivele mai scăzute ale Hb. Deci, nivelul optim al Hb. trebuie corelat cu tipul de leziune cardiacă. Funcția trombocitară poate fi afectată prin medicația administrată: aspirină, antiinflamatoare nesteroidiene, beta-blocanți, antibiotice.

Medicația diuretică și digitală necesită verificarea ionogramei serice (pentru depistarea tulburărilor potasiului). Indicațiile suplimentare pot viza: teste de coagulare-timp Quick, indice de protrombină, INR-ul APTT, fibrinogenul, grup sanguin, glicemie, Astrup, uree și creatinină serică, examen de urină.

Consultul cardiologic se face obligatoriu la pacientul cardiac ce urmează tratamente medicamentoase, prezintă complicații infecțioase, insuficiență cardiacă congestivă (ICC), tulburări de ritm sau dacă se depistează sufluri patologice nou semnalate de intensitate crescută (> gradul II), permanente și cu iradieri caracteristice. Cardiologul poate indica efectuarea electrocardiografiei (ECG), ecografiei cardiace și radiografiei toracice. Împreună cu anestezistul, poate alege schema de antibioprofilaxie pentru endocardita bacteriană.

Datele clinice și paraclinice permit depistarea unei posibile infecții, care poate contraindica temporar intervenția, până când situația o va permite. Anestezistul va aprecia starea medicală a pacientului cardiac, va analiza rezultatele paraclinice, urmând ca, în condiții de urgență, să se limiteze la testele obligatorii (hematocrit, electroliții serici, funcția renală și ECG-ului). În conformitate cu recomandările Colegiul American de Cardiologie și Asociația Americană a Inimii (ACC/AHA) **[10, 11]**, nicio examinare nu trebuie să fie indicată, dacă nu influențează conduita terapeutică.

4. Repausul digestiv [12] cât mai scurt a redus necesitatea hidratării intravenoase preoperatorii, cu excepția cazurilor cu policitemie. Perioada minimă de întrerupere a alimentației înaintea anesteziei la copilul supus chirurgiei elective este de: 6 ore – pentru solide, 4 ore – preparate de lapte, 3 ore – lapte de mamă și 2 ore – pentru lichide clare la sugar, respectiv de 4 ore la copilul mai mare. La pacienții ce necesită chirurgie de urgență, cei cu reflux gastro-esofagian și risc de aspirație pulmonară, repausul recomandat este de 6 ore, indiferent de tipul preparatului. Acest interval se va respecta și aplica cu discernământ, căci deshidratarea sau hipovolemia vor avea impact pe debitul cardiac (consecințele modificării acestuia putând să fie mult mai grave).

5. Riscul anestezic se estimează prin coroborarea datelor oferite de anamneză, examenul clinic și paraclinic. Se folosește scala de risc ASA, la care se poate adăuga riscul suplimentar, dat de vârsta mică, de caracterul de urgență și de amploarea intervenției.

La adult, ACC/AHA a publicat în 1996 ghidurile pentru evaluarea cardio-vasculară preoperatorie în chirurgia non-cardiacă **[10]**. Ghidurile au fost revizuite în 2002 şi au la bază trei elemente fundamentale: semnalarea factorilor clinici de predicţie a riscului perioperator, aprecierea capacităţii funcţionale a pacientului şi evaluarea riscului reprezentat de intervenţia chirurgicală **[11]**. Din interacţiunea acestor factori se poate stabili dacă sunt necesare investigaţii specifice, tratamente medicamentoase suplimentare, pregătiri preoperatorii, temporizarea intervenţiei etc. Din păcate, la copil literatura nu citează date în această direcţie, cuantificarea riscului fiind dificilă. Totuşi, sunt studii referitoare la identificarea unor factori ce cresc riscul complicaţiilor la copiii cardiaci. Warner şi colaboratorii **[13]** într-un studiu retrospectiv pe 276 de pacienţi, cu vârsta sub 50 ani (a cuprins şi copii), defineşte o parte din factorii ce cresc riscul complicaţiilor perioperatorii. Factorii de risc semnalaţi sunt: tratament pentru ICC, prezenţa cianozei, vârsta peste 2 ani, HTP, risc ASA mare, chirurgie toracică, neurochirurgie.

Rata complicaţiilor găsite la copiii care au avut unul sau mai mulţi factori de risc a fost de 11,7% versus 1,7% copiii fără risc **[13]**. Hennein şi colaboratorii **[14]** găsesc scorul ASA ≥ 4, vârsta mică şi intervenţia în regim de urgenţă – factori de risc la copilul cardiac supus chirurgiei non-cardiace, pentru mortalitatea la 30 de zile. Dimpotrivă, complexitatea afecţiunii cardiace şi tipul de chirurgie nu au influenţat mortalitatea. În general, rata mortalităţii la 1, 2, 3 şi 30 de zile la copilul cu MCC, în studiul lui Baum şi colaboratorii, a fost 6% la copiii cardiaci şi 3,8% la cei fără anomalii cardiace. La copilul sub 1 an, complexitatea afecţiunii cardiace a crescut indicele de mortalitate.

Strafford şi colaboratorii **[15]** analizează pe un lot de 110 copii cu MCC, supuşi unor intervenţii non-cardiace şi beneficiind de 135 de anestezii, evenimentele adverse care au survenit şi care au fost în procent semnificativ. Pacienţii au prezentat diferite anomalii cardiace congenitale, la 41 corecţia cardiacă a fost definitivă, la 19 paliativă, iar 50 au fost neoperaţi. Astfel, la 52 de pacienţi (47%) s-au semnalat 71 de evenimente: 26 probleme de căi respiratorii din care 4 au fost bronhospasme, 17 aritmii, 16 pacienţi cu instabilitate hemodinamică, dintre care la 9 s-a impus suport inotrop. La un copil cu MCC neoperată, ICC cu cianoză şi $SpO_2 < 85\%$ s-au asociat la aceste evenimente.

Coroborând datele obţinute prin anamneză, examenul fizic, examinări de laborator, evaluarea riscului anestezic, anestezistul trebuie să recomande pregătirea preoperatorie, să stabilească (împreună cu echipa chirurgicală) urgenţa chirurgicală, să influenţeze strategia chirurgicală prin alegerea tipului de operaţie care are riscul cel mai scăzut sau chiar să temporizeze intervenţia.

3. CONDUITA ANESTEZICĂ

Managementul anestezic la copilul cardiac supus chirurgiei non-cardiace este influenţat de următorii factori: statusul actual cardiac, prezenţa tulburărilor hemodinamice, afecţiuni asociate, tipul de chirurgie. De o importanţă similară sunt şi aspectele legate de vârstă, prezenţa accesului venos, starea de anxietate, suspiciunea unei intubaţii dificile etc.

Premedicaţia [16] urmăreşte obţinerea unei sedări corespunzătoare. La copilul cu insuficienţă cardiacă sedarea se va face cu mare atenţie. Se indică la copilul cu MCC şi vârsta peste şase luni, plânsul sau agitaţia afectând oxigenarea şi şuntul, în majoritatea leziunilor cardiace. Calea de administrare poate fi: orală (midazolam 0,5 – 0,7 mg/kg, maximum 15–20 mg, cu 20–30 minute înaintea inducţiei produce anxioliză şi sedare în 15–20 minute, fără să prelungească trezirea), nazală (midazolam 0,2 – 0,3 mg/kg produce anxioliză în 7,5–10 minute şi concentraţie plasmatică maximă în 10–30 minute), parenterală (morfină 0,1 – 0,2 mg/kg+scopolamină 0,01 mg/kg) sau rectală (midazolam 0,5–1 mg/kg sau un barbituric, totuşi unii autori nu o indică, deoarece implică riscul de bradicardie sau apnee greu tolerate la copilul cu afecţiuni cardiace congenitale).

Profilaxia endocarditei bacteriene [17] se indică în următoarele situaţii cardiace: proteze valvulare, istoric de endocardită, stenoză subaortică hipertrofică idiopatică, prolaps de valvă mitrală cu insuficienţă mitrală, pacemaker permanent endocardic, disfuncţii valvulare reumatismale sau idiopatice. Anumite proceduri şi intervenţii chirurgicale necesită efectuarea antibioprofilaxiei: stomatologice cu risc de sângerare, adeno/amigdalectomii, intervenţii chirurgicale care implică mucoasa respiratorie, bronhoscopie, incizii şi drenaj de ţesuturi infectate, chirurgie digestivă şi urologică cu mare risc. Sunt şi excepţii de la profilaxie: biopsie hepatică transtoracică, endoscopie gastro-intestinală fără biopsie, procto-sigmoidoscopie fără biopsie, sondajul vezical. Dimpotrivă, la toţi pacienţii cu mare risc sau cu suspiciune de infecţie, se vor administra antibiotice chiar dacă procedura implică un risc scăzut. Alegerea antibioticelor (vezi **Tabelul 91.2.**) este corelată cu procedura chirurgicală, riscul stabilit şi prezenţa alergiei.

Inducţia [18, 19]: Tehnica inducţiei este dependentă de gradul de sedare obţinut prin premedicaţie, condiţia generală a copilului, tipul de leziune şi gradul de disfuncţie cardiacă. Când disfuncţia miocardică este minimă, se pot utiliza ambele căi, inhalatorie (sevofluran, sevofluran + N_2O, halotan, halotan + N_2O) sau intravenoasă (ketamină, propofol, tiopental, midazolam, opioid). Rapiditatea inducţiei este influenţată de prezenţa şi tipul de şunt. La pacienţi cu şunt stânga-dreapta (şi flux sanguin pulmonar crescut), inducţia inhalatorie este mai rapidă, pe când la cei cu şunt dreapta-stânga, este mai rapidă cea intravenoasă. Copilul cu MCC şi rezervă cardiacă redusă necesită o tehnică menită să asigure stabilitate hemodinamică. Etomidatul **[20]** îndeplineşte acest deziderat ca şi, de altfel, doze mici de midazolam şi opioid (fentanil, alfentanil), la care se asociază concentraţii mici de agent volatil (sevofluran) şi/sau N_2O (ce limitează cantitatea de oxigen, având efect minor pe vascularizaţia pulmonară) **[21]**.

Concentraţia minimă alveolară (MAC) a sevofluranului variază cu vârsta: sugar < 6 luni – 3,3, peste 6 luni – 2,5, iar la adolescent 2. El poate modifica frecvenţa cardiacă şi presiunea arterială a pacientului, în relaţie cu MAC-ul şi vârsta copilului: la MAC = 1, presiunea arterială scade doar la copilul < 5 ani, iar FC creşte la cei > 3 ani **[22]**. Studiul lui Russell **[23]** relevă superioritatea sevofluranului comparativ cu halotanul.

Tabelul 91.2. Ghid de antibioprofilaxia endocarditei bacteriene după Societatea Americană de Cardiologie (http://www.americanheart.org)

Proceduri stomatologice, tract respirator, esofagian	**Regim standard:** – amoxicilină 50 mg/kg (maximum 3 g) po 1h preoperator ***sau alergie la amoxicilină/ampicilină/Ppaenicilină:*** – clindamicină 20 mg/kg (maximum 300 mg) po 1h preoperator sau – cefalexin, cefadroxil 50 mg/kg (maximum 1 g) po 1h preoperator sau – claritromicină, azitromicină 15 mg/kg po 1h preoperator **Administrare im/i.v.:** – ampicilină 50 mg/kg (maximum 2 g) im/iv, 30 min. preoperator ***sau alergie la amoxicilină/ampicilină/penicilină:*** – clindamicină 20 mg/kg (maximum 300 mg), cefazolin 25 mg/kg i.v. 30 min. preoperator Cefalosporinele nu ar trebui să fie utilizate în caz de alergie la peniciline.
Proceduri gastro-intestinale, uro-genitale	**Risc major:** – ampicilină 50 mg/kg (maximum 2 g) ⊕ gentamicină 1,5 mg/kg (maximum 80 mg) im/i.v. 30 min preoperator, urmată la 6h după doza iniţială de: – ampicilină 25 mg/kg i.v./im sau amoxicilină 25 mg/kg (max. 1,5 g) po ***sau alergie la amoxicilină/ampicilină/penicilină:*** – vancomicină 20 mg/kg (max. 1g) pev 1h ⊕ gentamicină 1,5 mg/kg (max. 80 mg) im/i.v. 1h preoperator **Risc moderat:** – amoxicilină 50 mg/kg (max. 3 g) po, 1h preoperator sau ampicilină 50 mg/kg (max. 1,5 g) i.v./im 30 min. preoperator ***sau alergie la amoxicilină/ampicilină/penicilină:*** – Vancomicină 20 mg/kg (max. 1 g) pev 60 min. cu 1h preoperator A-II-a doză de vancomicină nu se recomandă; doza pediatrică totală nu trebuie s-o depăşească pe aceea a adultului.

S-a constatat că sevofluranul oferă o mai bună stabilitate hemodinamică, iar incidentele semnalate (bradicardie, hipotensiune arterială, desaturare) s-au dublat la copiii care au fost anesteziați cu halotan. Multă vreme ketamina a fost folosită în inducția anestezică la pacienți cardiaci cu cianoză, deoarece crește RVS și debitul cardiac, diminuând șuntul dreapta-stânga. Actual și-a pierdut din popularitate, deoarece, administrată intramuscular, este dureroasă, produce agitație și secundar desaturare. Efectele ketaminei pe RVS, respectiv RVP sunt controversate. Morray și colaboratorii **[24]** relevă o creștere a ambelor rezistențe, pe când Williams și colaboratorii **[25]** au administrat ketamină (2 mg/kg intravenos, apoi 10 µg/kg/min.) împreună cu sevofluran (MAC = 1 apoi 0,5), la 18 copii cu hipertensiune pulmonară severă și respirație spontană, și au conchis că acest agent intravenos nu crește RVP.

Tiopentalul în doze mici (2 mg/kg), asociat unui opioid, poate fi administrat în inducția intravenoasă. Propofolul poate provoca reduceri ale RVS și ușoară depresie miocardică, fiind indicată titrarea cu mare atenție **[26, 27]**.

După o prealabilă oxigenare, laringoscopia va fi realizată cu blândețe de către un anestezist experimentat (mai ales când există malformații asociate ce îngreunează intubația), pentru a evita desaturarea.

Menținerea anesteziei depinde de condiția copilului, tipul de chirurgie și vârstă. Anestezicul inhalator în concentrații mici (izo/sevo/desfluran) se poate asocia la un opioid și relaxant nedepolarizant.

Desfluranul poate fi administrat în menținerea anesteziei la nou-născuți, sugari și copil, deoarece nu modifică FC și presiunea arterială intraoperator, asigurând o bună stabilitate hemodinamică **[28]**. La prematuri, desfluranul se asociază cu o rată mai mică a complicațiilor (în special apneea) comparativ cu sevofluranul **[29]**. Opioidele, folosite în doze mici, asigură o stabilitate hemodinamică și modifică minim FC și presiunea arterială **[30]**.

Fentanilul inhibă vasoconstricția pulmonară indusă de diferiți stimuli și contribuie la stabilitatea circulației pulmonare la nou-născut, după corecția chirurgicală a herniei diafragmatice **[31]**. În studiul lui Friesen **[32]**, care a administrat remifentanil versus fentanil, s-a constatat că FC se reduce după administrarea remifentanilului, iar extubația este mai rapidă la copilul cu anomalii cardiace. Menținerea anestezică este posibilă și prin asocierea unor doze reduse de propofol+remifentanil, care minimizează efectele secundare ce apar prin administrarea în doze mari a acestor droguri separat. De asemenea, asocierea asigură o anestezie suficient de profundă pentru efectuarea intervenției.

Monitorizarea intraoperatorie este strâns legată de procedeul chirurgical, boala cardiacă și condiția medicală a copilului. Monitorizarea minimă presupune: un stetoscop precordial (ce va da informații despre frecvență, calitatea zgomotelor cardiace și prezența murmurului vezicular), ECG, presiunea arterială non-invazivă, temperatura, presiunea în căile aeriene, pulsoximetria și capnometria. În perioada ulterioară, în funcție de necesități, se poate recurge la cateterizare venoasă centrală/arterială, ecografie transesofagiană/toracică, cateterism vezical etc. Postoperator, monitorizarea se va continua în TI, riscul de ischemie miocardică fiind major în primele 48–72 h. Se vor consemna parametrii vitali: FC, presiunea arterială, diureza, saturația periferică a oxigenului, statusul neurologic alături de Astrup, hemoglobină, hematocrit (indicați să fie menținuți la valorile anterioare operației, în special dacă a survenit și un episod de hipovolemie).

4. CONSIDERAȚII SPECIALE

În cadrul MCC, leziunile obstructive ocupă un loc important pentru riscurile pe care le ridică în chirurgia non-cardiacă. Astfel, stenoza/insuficiența mitrală prezintă risc de (ICC), insuficiența aortică/mitrală predispune la endocardită bacteriană, iar stenoza aortică poate determina complicații grave, precum moarte subită (prin aritmii sau embolii). În forma ușoară/medie (unde se estimează oscilații tensionale mici), se poate recomanda anestezie epidurală. Forma severă impune anestezia generală (deoarece conferă o mai mare stabilitate hemodinamică). Intraanestezic, se va urmări menținerea unei FC cât mai apropiate de valoarea corespunzătoare vârstei. Se vor evita hipotensiunea arterială și tahicardia.

Episoadele de hipertensiune și tahicardie impun aprofundarea anesteziei. Tulburările de ritm (de exemplu, tahicardia supraventriculară) cu hemodinamică instabilă necesită cardioversie, iar dacă starea este stabilă, amiodaronă. Lidocaina poate fi eficientă în extrasistola ventriculară. RVP poate crește în condiții de hipoxie.

Malformațiile cu șunt impun recomandări speciale (vezi **Tabelul 91.3.**).

Tabelul 91.3. Recomandări în managementul anestezic al copilului cu MCC

Malformaţii cu şunt stânga-dreapta:

- – antibioprofilaxie când s-a evidenţiat şi o anomalie valvulară
- – evitarea introducerii oricărui embol intravenos care poate fi vehiculat în circulaţia cerebrală sau coronariană
- – farmacocinetica agenţilor volatili şi intravenoşi este modificată
- – ventilaţia cu presiune pozitivă este bine tolerată
- – evitarea creşterilor bruşte şi persistente ale RVS/RVP

Malformaţii cu şunt dreapta-stânga:

- – evitarea deshidratării în preoperator printr-un repaus prelungit
- – corecţia dezechilibrelor acido-bazice
- – evitarea premedicaţiei intramuscular (agitaţia accentuează crizele de desaturare)
- – inducţie – intravenoasă (posibil cu ketamină) va creşte RVS şi scade amploarea şuntului
  - – inhalatorie se poate indica când şuntul este mic
- – intraanestezic se va menţine RVS (posibil de realizat prin asocierea ketaminei+N_2O)
- – ventilaţia se indică să fie controlată (creşteri ale presiunii în căile respiratorii vor creşte rezistenţa fluxului sanguin pulmonar)
- – episoadele de hipovolemie sau creşteri ale RVP vor accentua şuntul
- – relaxantele musculare histamino-eliberatoare trebuie evitate

În cardiopatia hipertrofică obstructivă, se recomandă evitarea catecolaminelor, care ar putea accentua gradul de obstrucţie şi ar reduce umplerea diastolică. Ventriculul hipertrofiat are o complianţă redusă şi va scădea presiunea de umplere, volumul de ejecţie şi debitul cardiac.

Tratamentul cu digoxin se va întrerupe, însă administrarea diureticului poate fi continuată cu specificaţia că spironolactona se va stopa în preziua intervenţiei. Medicaţia antihipertensivă se va continua perioperator. Beta-blocantele nu vor fi întrerupte (risc de rebound al hipertensiunii), în plus acestea vor reduce riscul de apariţie a aritmiilor perioperatorii.

Există puţine informaţii referitoare la riscul tromboembolic perioperator la copilul cardiac. Strategia este dependentă de tipul de intervenţie. La pacienţii cu risc mic tromboembolic, se poate opri medicaţia anticoagulantă orală (antivitamine K=AVK), fără a administra concomitent un preparat parenteral. Operaţiile chirurgicale invazive se efectuează în siguranţă la un INR <1,5. AVK se întrerup la trei zile preoperator şi se substituie cu heparină, care se monitorizează şi se opreşte la 2–4 ore preoperator. Tipul de heparină (standard sau fracţionată) şi durata terapiei rămân la latitudinea anestezistului. Acesta va evalua avantajele anticoagulării versus riscul sângerării intra- şi postoperatorii, individualizând strategia în absenţa unor protocoale.

5. CONCLUZII

Copilul cardiac care necesită chirurgie non-cardiacă poate să prezinte modificări anatomice, funcţionale şi/sau circulatorii, care cresc riscurile asociate cu anestezia şi intervenţia chirurgicală. Îngrijirea perioperatorie impune o bună cunoaştere a condiţiei medicale şi elaborarea unui plan anestezic individual, care să ţină cont de modificările datorate bolii cardiace şi de cele secundare datorate medicaţiei anestezice folosite.

BIBLIOGRAFIE

1. **Stoelting RK, Dierdorf SF:** *Congenital heart disease.* In: *Anesthesia and co-existing disease*, ed. 4, Ed. New Zork, Churchill Livingstone 2002; 45-65.
2. **Baum VC, Barton DM, Howard P et al:** *Influence of congenital heart disease on mortality after noncardiac surgery in hospitalized children* „Pediatrics" 2000; 105:332-335.
3. **Hannan EL, Racz M, Kavey RE, et al:** *Pediatric cardiac surgery - the effect of hospital and surgeron volume on inpatient hospital mortality.* „Pediatrics" 1998;101:963-969.
4. **Copotoiu SM, Ghiţescu I, Chioreanu M:** *Managementul perioperator la bolnavul cu afecţiuni cardio-vasculare.* JR ATI 2005; 12(1):47-58.
5. **Carmosino MJ, Friesen RH, Doran A, et al:** *Perioperative complications in children with pulmonary hypertension undergoing noncardiac surgery or cardiac catheterization.* „Anesth Analg" 2007; 104(3):521-526.
6. **Barnes PJ, Liu SF:** *Regulation of pulmonary vascular tone.* „Pharmacol Rev" 1995; 47:87-31.

SECȚIUNEA V

CARDIOLOGIA MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE SPECIFICĂ VÂRSTELOR

SECȚIUNEA V

Capitolul 92. CARDIOLOGIA FETALĂ ŞI PERINATALĂ

Capitolul 93. CARDIOLOGIA MATERNO-NATALĂ

Capitolul 94. CARDIOLOGIA NEONATALĂ

Capitolul 95. CHIRURGIA SPECIFICĂ NOU-NĂSCUTULUI ŞI SUGARULUI AVÂND CARDIOPATIE CONGENITALĂ

Capitolul 96. PEDIATRIA CARDIOPATIILOR CONGENITALE

Capitolul 97. COPILUL OPERAT (PRECOCE) PENTRU CARDIOPATIE CONGENITALĂ AJUNS LA MATURITATE (*GROWING-UP CONGENITAL HEART PATHOLOGY*) (GUCH)

Capitolul 98. CARDIOPATIILE CONGENITALE LA ADULT

CARDIOLOGIA FETALĂ ŞI PERINATALĂ

SECŢIUNEA V

CAPITOLUL 92

IONEL TRIFON CIOATĂ, DĂNUŢ CIOATĂ, ANCA HUDIŢEANU, MIRCEA MUNCEAN, MIRIAM DAISA, GEORGIANA FOANENE, RALUCA POPESCU, BOGDAN CIOATĂ, ION SOCOTEANU

1. ELECTROCARDIOGRAFIA FETALĂ
  1.1. Aritmiile fetale. Definiţie şi tehnici de evaluare
  1.2. Electrofiziologia aritmiilor fetale
    1.2.1. Extrasistolele izolate
    1.2.2. Tahicardia supraventriculară (TSV)
    1.2.3. Tahicardia ventriculară
    1.2.4. Bradiaritmiile
2. ECOCARDIOGRAFIA FETALĂ
  2.1. Evaluarea ecografică a cordului fetal normal
    2.1.1. Anatomia cardio-vasculară fetală
    2.1.2. Fiziologia cardio-vasculară fetală
    2.1.3. Organizarea ecocardiografiei fetale
    2.1.4. Indicaţii pentru efectuarea ecocardiografiei fetale
  2.2. Evaluarea ecografică a defectelor cardiace congenitale
    2.2.1. Diagnosticul caracteristicilor ecografice ale defectelor congenitale cardiace
    2.2.2. Anomaliile sistemului cardio-vascular fetal. Diagnostic şi conduită
    2.2.3. Ecografia 3D şi 4D în diagnosticul defectelor cardiace congenitale
    2.2.4. Implicaţiile examinării ecocardiografice fetale
  2.3. Ecocardiografia fetală Doppler
    2.3.1. Principiul Doppler în evaluarea sistemului cardio-vascular
    2.3.2. Ecocardiografia Doppler în hemodinamica fetală normală
    2.3.3. Ecocardiografia Doppler în hemodinamica fetală patologică
  2.4. Ecocardiografia Doppler neonatală
    2.4.1. Presiunea sistolică în artera pulmonară
    2.4.2. Valvele atrio-ventriculare şi semilunare
    2.4.3. Şunturile intra- şi extracardiace
    2.4.4. Coarctaţia de aortă
    2.4.5. Cuantificarea fluxului sanguin
3. TERAPIA CARDIOLOGICĂ FETALĂ
  3.1. Terapia farmacologică în cardiologia perinatală
    3.1.1. Introducere
    3.1.2. Principii generale ale tratamentului aritmiilor fetale
    3.1.3. Tratamentul tahiaritmiilor
    3.1.4. Tratamentul bradiaritmiilor
    3.1.5. Agenţii antiaritmici fetali uzuali
  3.2. Cardiologia intervenţională
    3.2.1. Principii generale
    3.2.2. Valvuloplastia cu balon
    3.2.3. Tratamentul *ex utero intrapartum* (EXIT)
    3.2.4. Terapia intervenţională în sindromul transfuzor-transfuzat
    3.2.5. Transplantul cardiac la nou-născut
BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. ELECTROCARDIOGRAFIA FETALĂ

IONEL TRIFON CIOATĂ, MIRIAM DAISA,
GEORGIANA FOANENE, RALUCA POPESCU

1.1. Aritmiile fetale. Definiţie şi tehnici de evaluare

Definiţie: aritmiile cardiace fetale se definesc prin apariţia unui ritm neregulat sau prin creşterea sau scăderea anormală a frecvenţei cardiace (peste 200 bătăi pe minut, respectiv sub 100 de bătăi pe minut).

Ritmul cardiac fetal normal este caracterizat printr-o frecvenţă cardiacă bazală de 110–150 de bătăi pe minut, cu prezenţa de accelerări periodice, cu o variabilitate normală a frecvenţei între 5 şi 25 de bătăi pe minut şi fără decelerări tardive.

Ritmul cardiac este anormal atunci când sunt surprinse următoarele aspecte:

- o frecvenţă cardiacă bazală sub 110 sau peste 150 de bătăi pe minut;
- absenţa accelerării ritmului pe o perioadă mai mare de 45 minute;
- reducerea sau absenţa variabilităţii frecvenţei cardiace;
- existenţa decelerărilor tardive.

O frecvenţă cardiacă bazală între 100–110 de bătăi pe minut este considerată normală atunci când vârsta gestaţională a depăşit 41 de săptămâni.

Cea mai frecventă identificare a aritmiilor fetale se face prin **auscultaţie** pe parcursul unei examinări prenatale de rutină. Iniţial se va auzi o bătaie aparent sărită sau o bătaie în plus. Alteori, se poate detecta o frecvenţă cardiacă fetală susţinută rapid, paroxistică sau încetinită.

Bradicardiile fetale se vor diferenţia de evenimentele fiziologice. Încetinirea de scurtă durată a frecvenţei cardiace fetale este des întâlnită atunci când mama se află în decubit dorsal, probabil datorită sindromului de hipotensiune arterială maternă (compresiunea exercitată pe vena cavă inferioară) **[1]**. Încetinirea tranzitorie a frecvenţei cardiace fetale, cu revenirea imediat la normal, nu necesită examinare ecocardiografică fetală. Aceste episoade sunt provocate de decelerări variabile ale frecvenţei cardiace fetale care apar ca evenimente fiziologice izolate în al doilea trimestru.

Feţii cu frecvenţe persistente, peste 200 de bătăi pe minut sau sub 100 de bătăi pe minut, necesită o evaluare urgentă, în timp ce evaluarea celor cu frecvenţe cardiace neregulate nu este la fel de urgentă **[2]**.

Variabilitatea ritmului cardiac este influenţată de starea de veghe sau somn a fătului, de prezenţa mişcărilor active sau a mişcărilor respiratorii fetale. Această variabilitate este utilizată în monitorizarea stării fătului prin testele de non-stres şi stres la contracţia uterină, prin **cardiotocografie**.

Interpretarea cardiotocografiei este dificilă la fătul înainte de termen. În general decizia de înregistrare cardiotocografică la această vârstă de gestaţie este determinată de condiţii obstetricale serioase, precum prezenţa restricţiei de creştere intrauterină, ruperea membranelor, sângerare vaginală sau hipertensiune arterială indusă de sarcină. În aceste condiţii, interpretarea este dificilă nu numai din cauza vârstei fetale şi a problemelor obstetricale, ci şi datorită medicaţiei administrate mamei:

- Beta-mimeticele cresc frecvenţa cardiacă şi se asociază cu reducerea variabilităţii ritmului fetal cardiac.
- Sulfatul de magneziu reduce de asemenea variabilitatea.
- Antihipertensivele pot induce tahicardie sau bradicardie, aplatizarea traseului cardiotocografic sau reducerea variabilităţii.
- Beta-metazona, spre deosebire de dexametazonă, determină reducerea mişcărilor fetale şi a mişcărilor respiratorii, concomitent cu reducerea numărului de accelerări şi cu diminuarea variabilităţii **[3, 4]**.

Diagnosticul aritmiilor fetale a suferit modificări majore în ultima decadă. În prezent, alături de posibilităţile de diagnostic oferite de **ecocardiografie**, de imagistica **Doppler** şi de **înregistrarea cardiotocografică**, noua metodă, **magnetocardiografia fetală (FMCG)**, determină într-o manieră mult mai precisă electrofiziologia cardiacă fetală **[5, 6]**.

FMCG este capabilă să prezinte o reală cardiogramă a semnalelor electrice, spre deosebire de mişcarea mecanică documentată prin modul M, 2D şi Doppler-ul pulsatil; de asemenea, oferă date electrofiziologice exacte, inclusiv despre complexul QRS şi intervalul QT, variabilitatea frecvenţei cardiace şi prezenţa undelor T alternative (un tipar al undelor T asociat morţii subite) **[7, 8]**.

Doppler-ul tisular oferă de asemenea noi mijloace de apreciere a relaţiei mecanice dintre mişcarea pereţilor atrial şi ventricular, ducând la o mai bună predicţie a evenimentelor electrofiziologice [9, 10]. Această tehnică evaluează cinetica miocardului şi permite predicţii asupra funcţiei diastolice. Originea evenimentelor, asemeni intervalelor atrio-ventriculare şi ventriculo-atriale, poate fi prevăzută .

Cinetica fetală cardiacă este rezultatul activităţii electrice. **Ecografia în modul M**, ce descrie mişcarea ca o funcţie de timp, poate fi folosită pentru evaluarea ritmului cardiac [7, 11]. În modul M, cursorul va fi plasat deasupra atriului şi ventriculului fetal, permiţând astfel determinarea perioadei relative a contracţiilor atriale şi ventriculare. Activitatea electrică poate fi dedusă bazându-ne pe cronometrarea evenimentelor mecanice. Poziţionarea dorită nu este întotdeauna obţinută şi depinde de poziţia spatelui fetal, de mişcările şi de respiraţia fetală (**Fig. 92.1**).

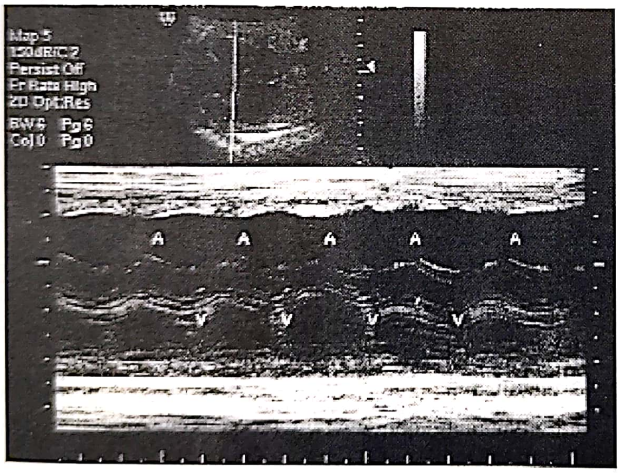


Fig. 92.1. Ecocardiografia în modul M.

Dopler-ul pulsatil se foloseşte în mod similar la identificarea ritmului fetal prin vizualizarea fluxului intracardiac [12, 13]. Plasarea cursorului la joncţiunea dintre traiectul influxului mitral şi traiectul efluxului ventricular stâng, folosind imaginea 4 camere apicală, ne oferă vizualizarea fluxului atât la intrarea, cât şi la ieşirea din ventricul. Graficul velocităţii fluxului prin circulaţiile venoasă şi arterială pulmonare poate fi folosit de asemenea în acest scop [6], deşi această abordare este considerată mai dificilă (**Fig. 92.2**).

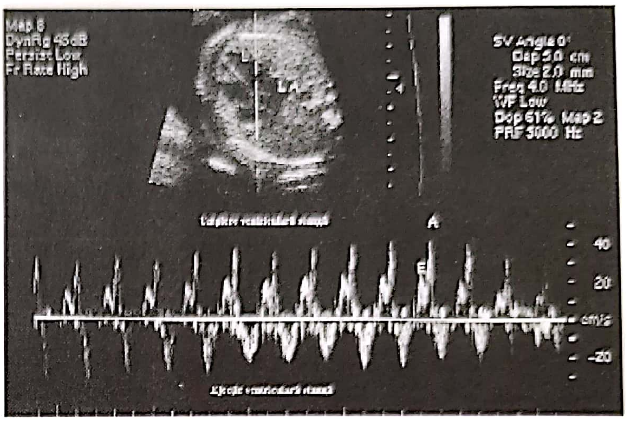


Fig. 92.2. Ecocardiografia Doppler pulsatil ce prezintă umplere şi ejecţie ventriculară stângă normale. Zona de analiză se află în ventriculul stâng imediat sub valva mitrală, la joncţiunea dintre fluxul intrant în ventriculul stâng şi fluxul ejectat din ventriculul stâng. Fluxul intrant este reprezentat deasupra liniei de bază şi ejecţia sub nivelul acestei linii. Umplerea ventriculară bifazică este caracterizată printr-un flux mai mic in faza iniţială, umplerea diastolică precoce pasivă (E), urmată de umplerea ventriculară diastolică tardivă datorată contracţiei atriale (A).

Doppler-ul color în modul M combină informaţia temporală a modului M cu informaţia fluxului oferită de Doppler-ul color. Această tehnică poate fi folosită la determinarea perioadei sistolei atriale şi ventriculare, plasând transducerul în poziţie similară evaluării în modul M standard.

1.2. Electrofiziologia aritmiilor fetale

Deşi procentul poate varia, nu este un fenomen neobişnuit ca aproximativ 15% dintre pacienţii îndrumaţi către centrele cardio-vasculare fetale să prezinte anomalii ale ritmului cardiac [8]. Aritmiile fetale se pot defini ca neregularităţi ale ritmului sau orice ritm regulat susţinut, cu frecvenţe cardiace mai mici de 100 de bătăi pe minut sau peste 200 de bătăi pe minut [9].

Este indicat a se examina cu atenţie morfologia cordului fetal pentru diagnosticarea defectelor structurale cardiace asociate, aritmia putând fi semnul relevant pentru aceste anomalii structurale. De asemenea, trebuie evaluate efectele aritmiilor, cele mai importante fiind disfuncţiile ventriculare, insuficienţele valvulare şi hidropsul fetal [14].

Incidență

- Frecvența apariției aritmiilor cardiace fetale este mai mare de 2% din totalul sarcinilor.
- 90% dintre acestea sunt benigne, fără afectarea stării fătului.
- 10% dintre aritmii determină morbiditate și mortalitate fetală **[14]**.

1.2.1. Extrasistolele izolate

Cel mai frecvent, extrasistolele sunt rezultatul unei contracții atriale premature și reprezintă cele mai des întâlnite aritmii fetale, prezentându-se de obicei sub forma unui ritm fetal neregulat. Aceste neregularități benigne și autolimitate pot provoca o îngrijorare crescută a părinților.

În funcție de momentul de apariție a extrasistolelor, în ciclul cardiac se pot identifica pauze ale frecvenței cardiace fetale de până la o secundă, un interval înspăimântător pentru părinți.

Aceste aritmii sunt aproape întotdeauna extrasistole supraventriculare, mai degrabă decât pauze adevărate ale ritmului cardiac fetal și includ aproximativ 85% dintre aritmiile fetale întâlnite.

Ocazional, aceste extrasistole pot avea origini joncționale sau ventriculare **[10]**. Mai multe studii au demonstrat că ectopia izolată este un proces autolimitat ce se însoțește de obicei de un prognostic benign **[15, 16]**. Interesant, aceste aritmii se rezolvă de obicei înaintea travaliului sau la scurt timp după naștere **[11]**.

Originea extrasistolelor izolate (atriale, joncționale sau ventriculare) se poate determina, dar este dificil, uneori imposibil și necesită mult timp. De asemenea, prezintă o semnificație practică redusă, din moment ce extrasistolele izolate sunt importante doar ca indici ai tahicardiilor susținute viitoare **[17]**. Acestea apar datorită circuitelor de reintrare, de obicei prin căile de conducere accesorii de la nivelul joncțiunii atrio-ventriculare **[5]**.

Anomalii asociate

- Sunt rare, cel mai frecvent extrasistolele asociindu-se cu anevrismul septal atrial.
- Frecvența de asociere a anomaliilor structurale cardiace cu extrasistolele atriale sau ventriculare este aceeași ca și în cazul celorlalte tulburări de ritm cardiac **[18]**.

Diagnostic

- Pentru diagnostic se utilizează examinarea ecocardiografică în modul M, precum și analiza fluxului Doppler.

→Examinarea ecocardiografică în modul M

– Cursorul se plasează la nivelul septului interatrial sau la nivelul orificiului Botallo, pentru a evidenția activitatea și frecvența atrială, și la nivelul septului interventricular sau al valvei aortice, pentru evidențierea activității și frecvenței ventriculare.

– Diagnosticul este stabilit prin evidențierea mișcării premature a peretelui atrial posterior **[17]**.

→Examinarea Doppler

– Cursorul se plasează la nivelul ventriculului stâng, chiar sub valva mitrală, la joncțiunea dintre influxul mitral și efluxul de la nivelul valvei aortice.

– Influxul de la nivelul ventriculului stâng este înregistrat deasupra liniei bazale, pe când efluxul de la nivelul valvei aortice se înregistrează dedesubtul liniei bazale.

Analiza fluxului Doppler poate fi folosită la evidențierea undei pasive E a umplerii ventriculare pe parcursul diastolei ventriculare, cu o undă A prematură (reprezentând contracția atrială activă ce corespunde undei P pe electrocardiografie), ce apare aproape de unda E sau suprapusă peste aceasta. Dacă unda prematură nu este ascunsă în faza de umplere pasivă, perioada dintre aceasta și următoarea undă A este egală cu durata dintre două bătăi normale, ca rezultat al resetării pacemaker-ului atrial **(Fig. 92.3)**.

- Extrasistolele repetate pot crea aspecte diferite ale modificărilor de ritm, uneori foarte complexe.

– ***Extrasistolele atriale*** nu sunt urmate de obicei de o pauză compensatorie, ele fiind anormal de mult apropiate de contracția ventriculară precedentă, și se pot transmite ventriculului sau pot fi blocate.

– ***Extrasistolele ventriculare*** nu sunt însoțite de o contracție atrială și sunt frecvent urmate de o pauză compensatorie, de două ori intervalul normal, dată de statusul refractar al sistemului de conducere, după care, în continuare, ritmul nu este modificat.

– Se diagnostichează astfel două tipuri de aritmii extrasistolice:

  - aritmii cu un ritm total neregulat, de origine atrială;
  - aritmii cu neregularități pe fond de ritm regulat, de origine ventriculară **[19]**.

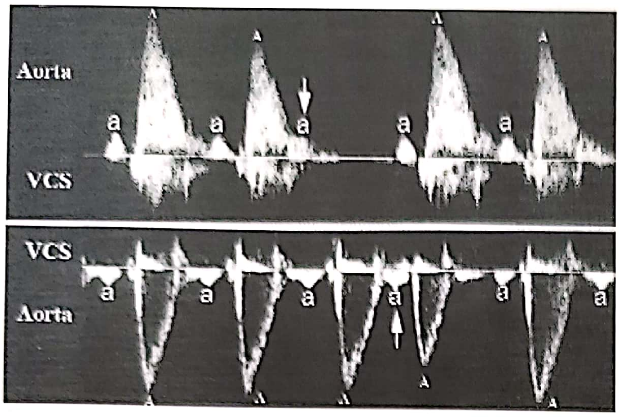


Fig. 92.3. Contracţii atriale premature. Urmărirea cu ajutorul Doppler-ului a venei cave superioare (VCS) şi a aortei ascendente arată contracţii atriale premature (marcate prin săgeţi), izolate (imaginea superioară) şi cu corespondent ventricular (imaginea inferioară). a – contracţii atriale; A –contracţii ventriculare.

Prognostic

- Aritmiile extrasistolice cu ritm neregulat sunt cel mai frecvent benigne şi nu necesită niciun fel de tratament sau vreo conduită specială.
- Uneori aceste tulburări se pot menţine şi în postpartum, în perioda neonatală, dar de obicei au o evoluţie favorabilă **[20]**.
- Unii feţi pot dezvolta tardiv în sarcină o tahicardie reintrantă, motiv pentru care toţi feţii cu instalarea precoce a extrasistolelor trebuie urmăriţi cu atenţie pentru a elimina posibilitatea dezvoltării unei tahicardii susţinute.

1.2.2. Tahicardia supraventriculară (TSV)

Apariţia tahicardiei supraventriculare are loc între săptămânile 28–32 de gestaţie **[21, 22]**.

Cauzele care pot produce o tahiaritmie pot fi:

- extrinseci, de origine maternă – febra, consumul de cofeină, tireotoxicoza;
- extrinseci, de origine fetală – hipoxia fetală, infecţia.

Cele de origine extrinsecă au frecvenţe de 180–200 de bătăi pe minut, sunt în general benigne şi dispar după încetarea cauzei care le-a produs.

- intrinseci, de origine cardiacă fetală.

Tahicardia supraventriculară prezintă cel mai adesea frecvenţe ventriculare între 240–260 de bătăi pe minut, în ciuda faptului că în producerea acestei aritmii au fost implicate **mecanisme diferite**. Printre acestea se numără:

1) un focar automat atrial situat deasupra fasciculului His, dar sub nodul sinusal, separat de acesta şi mai rapid decât pacemaker-ul acestuia;

2) mecanismul de reintrare datorat unei mişcări circulare a impulsului electric se formează sau depinde de joncţiunea atrio-ventriculară, cu un raport al frecvenţei transmiterii atrio-ventriculare de 1:1;

3) fibrilaţia sau flutterul atrial cu frecvenţe atriale crescute între 300–500 de bătăi pe minut şi un grad variabil de bloc nodal atrio-ventricular, cu frecvenţă ventriculară mai redusă şi neregulată **[5, 9]**.

1.2.2.1. Focarul atrial automat reprezintă mecanismul tahicardiei atriale dacă acesta îşi are originea în muşchiul atrial într-o regiune diferită de nodul sinusal şi de cel atrio-ventricular (**Fig. 92.4a**).

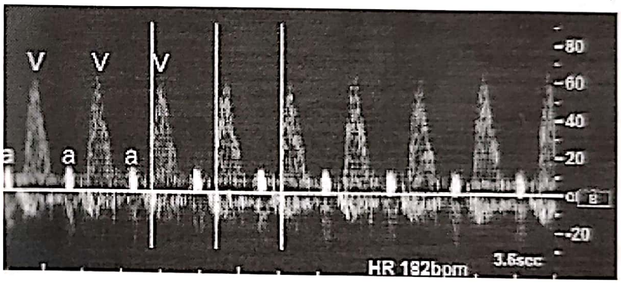


Fig. 92.4a. Tahicardie cu conducere atrio-ventriculară de 1:1. Urmărirea simultană cu ajutorul imaginii Doppler a venei cave superioare şi a aortei ascendente arată prezenţa unei tahicardii fetale de 182 bătăi pe minut, cu conducere atrio-ventriculară de 1:1 şi intervale egale. Această formă de tahicardie poate fi provocată de tahicardia sinusală, tahicardia joncţională prin mecanism de reintrare sau tahicardia ectopică atrială. a – contracţia atrială; V – contracţia ventriculară.

- Fibrilaţia şi flutter-ul atrial pot fi considerate asemenea ritmuri, însă mecanismul lor este unic şi este luat în considerare separat.
- La nivelul focarului atrial automat activitatea atrială continuă, chiar şi în prezenţa blocului de nod atrio-ventricular **[23]**. Acest bloc al nodului atrio-ventricular poate fi indus spontan la făt sau poate fi rezultatul medicaţiei antiaritmice.
- Tahicardia atrială

– este rezultatul unui automatism anormal al unei părţi a musculaturii atriale, când tahicardia nu este indusă sau terminată de extrasistolele atriale;

– mai rar este produsă datorită activităţii de trigger de la nivelul ţesutului atrial, când tahicardia poate fi indusă de extrasistolele atriale.

1.2.2.2. Tahicardiile reintrante utilizează de obicei nodul atrio-ventricular pentru conducerea impulsului electric **[5]** **(Fig. 92.4b)**.

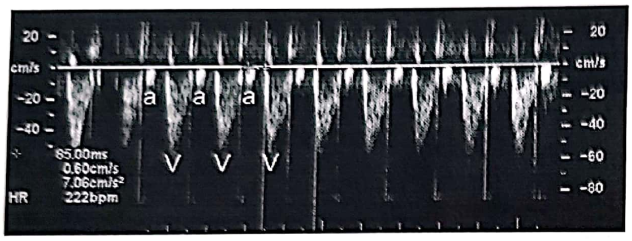


Fig. 92.4b. Tahicardie supraventriculară. Monitorizarea Doppler a venei cave superioare şi a aortei ascendente arată prezenţa unei tahicardii cu frecvenţă de 222 bătăi pe minut cu conducere 1:1. Contracţia ventriculară (V) este urmată la scurt timp de cea atrială, acest aspect fiind sugestiv pentru tahicardia supraventriculară prin mecanism reintrant.

→Pot apărea în interiorul nodului atrio-ventricular şi se numesc **tahicardii de reintrare prin nodul atrio-ventricular (TRNAV)**. În cazul acestei tahicardii există două căi la nivelul joncţiunii atrio-ventriculare ce servesc drept substrat pentru aceasta, prezentând proprietăţi electrofiziologice de conducere diferită:

– *cale rapidă*, cu timp de conducere scurt şi perioadă refractară mai lungă;

– *cale mai lentă*, cu perioadă de conducere mai lungă şi cu perioadă refractară mai redusă.

- Tahicardia de reintrare apare când există un bloc unidirecţional pe una dintre căi, moment în care se produce o extrasistolă precoce. Acest bloc permite conducerea impulsului electric pe calea alternativă şi apoi conducerea retrogradă pe calea blocată anterior, permiţând reintrarea în nodul atrio-ventricular şi astfel instituindu-se un circuit de tahicardie.
- În tahicardiile tipice de reintrare prin nodul atrio-ventricular, calea accesorie lentă conduce impusul electric în direcţia anterogradă, în timp ce calea rapidă este folosită pentru conducerea retrogradă.

→Sau pot folosi căile accesorii atrio-ventriculare, numindu-se **tahicardii de reintrare ventriculare (TRAV).**

- Tahicardiile de reintrare ventriculare necesită prezenţa unei căii accesorii discrete, situată în exteriorul nodului atrio-ventricular, care conduce impulsul de la atriu la ventricul.
- Există câteva tipuri diferite de traiecte de bypass:

– conectează atriul de fasciculul His;

– conectează nodul atrio-ventricular de ventricule;

– conectează fasciculul His de ventricule;

- Cel mai frecvent traiect este reprezentat de conexiunea dintre atriu şi ventricul. Când acest traiect de bypass conduce impulsul anterograd spre ventricul, apare pe electrocardiogramă o preexcitare ventriculară, caracteristică sindromului WPW. Acest diagnostic este pus în general postnatal, prin examinare electrocardiografică. S-a observat că atunci când atriul stâng se contractă înaintea atriului drept, cum se poate întâmpla prin folosirea căii accesorii stângi, poate apărea o întoarcere a fluxului prin foramen ovale **[24]**. În cazul anumitor pacienţi, sindroamele de preexcitare pot fi demonstrate prenatal chiar şi fără ajutorul electrocardiografic.
- Prezenţa căii accesorii este necesară, dar nu suficientă pentru tahicardia reintrantă şi nu toţi pacienţii (în viaţa fetală şi postnatală) vor dezvolta neapărat aritmie. Daca tahicardia apare, aceasta va fi ortodromică sau antidromică.

1. Tahicardia de reintrare ventriculară ortodromică apare când conducerea atrio-ventriculară se desfăşoara prin ţesutul de conducere normal şi apoi revine înapoi la atriu, sugerând o cale accesorie.

2. Tahicardia de reintrare ventriculară antidromică apare când atriul excită ventriculul pe calea accesorie, iar ventriculul trimite impulsuri retrograde atriului prin ţesutul nodal atrio-ventricular.

De obicei, tahicardiile de reintrare ventriculare sau tahicardiile de reintrare prin nodul atrio-ventricular sunt iniţiate de un complex atrial sau ventricular prematur cu bloc pe una dintre căi, în timp ce conducerea se realizează pe altă cale, determinând excitarea retrogradă consecutivă pe calea blocată anterior, realizând astfel un circuit reintrant.

1.2.2.3. Flutter-ul atrial este mai rar întâlnit.

- Prezintă frecvenţe atriale rapide şi regulate (300-500 bătăi pe minut), cu bloc variabil prin nodul atrio-ventricular, care determină frecvenţe ventriculare mai reduse.

- Răspunsul contractil ventricular este variabil, în funcţie de gradul blocului atrio-ventricular, de obicei fiind de 2:1 (**Fig. 92.5**).

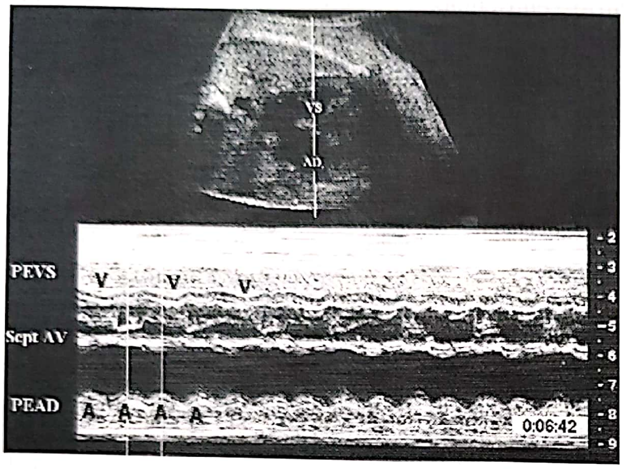


Fig. 92.5. Flutter atrial. Monitorizarea în modul M, într-o incidenţă ce traversează ventriculul stâng şi atriul drept, prezintă o frecvenţă atrială crescută (circa 420 de bătăi pe minut), care este de două ori mai mare decât cea ventriculară (210 de bătăi pe minut). Imaginea sugerează prezenţa unui flutter atrial cu conducere AV 2:1. PEVS – peretele extern al ventriculului stâng; PEAD – peretele extern al atriului drept.

- Pot apărea şi blocuri atrio-ventriculare cu grad mai mare, în această situaţie putând apărea bradicardia ventriculară. Atunci când gradul blocului variază, răspunsul ventricular poate deveni neregulat.
- Mecanismul flutter-ului atrial este considerat un mecanism macroreintrant, de obicei în interiorul musculaturii atriale.
- Asemeni tahicardiei atriale automatice sau ectopice, flutterul atrial nu se remite prin inducerea blocului atrio-ventricular.

1.2.2.4. Fibrilaţia atrială

- Când depolarizarea atrială este complet dezorganizată, fară contracţii eficiente, apare fibrilaţia atrială.
- Se caracterizează printr-o frecvenţă de peste 400 de bătăi pe minut.
- Contracţiile atriale sunt prea mici pentru a fi detectate prin ecografia modul M.
- Se asociază de obicei cu bloc atrio-ventricular variabil, determinând un răspuns ventricular neregulat, cu variaţii ale distanţei între sistole.
- Fibrilaţia atrială este relativ rară la făt.

1.2.2.5. Supravegherea clinică şi diagnosticul feţilor cu tahicardie supraventriculară

Hidropsul fetal se poate dezvolta cu rapiditate la feţii mai puţin dezvoltaţi, dar depinde mai degrabă de intervalul de timp scurs de la instalarea tahicardiei, precum şi de imaturitatea fetală, decât de frecvenţa tahicardiei supraventriculare **[25]**.

- Într-un număr redus de cazuri, tahicardiile supraventriculare reintrante pot fi intermitente şi cu o frecvenţă ce poate varia între 190 şi 220 de bătăi pe minut. Anumiţi autori susţin că aceşti pacienţi pot fi observaţi îndeaproape fără tratament, deoarece hidropsul este rar dacă frecvenţa tahicardiei supraventriculare este sub 220 de bătăi pe minut **[26, 27]**.
- După o observare iniţială, în cadrul unui spital, pe o perioadă de 4 până la 12 ore, feţii non-hidropici cu tahicardie supraventriculară intermitentă (mai puţin de 20-30% din timp) pot fi urmăriţi în ambulator, chiar dacă uneori frecvenţa depăşeşte 240 de bătăi pe minut. Mamele primesc instrucţiuni de folosire a unui dispozitiv Doppler pe care îl pot utiliza acasă şi care va facilita recunoaşterea modificărilor frecvenţei tahicardiei supraventriculare. De obicei, examinările ecografice se fac cel puţin o dată sau de două ori pe săptămână, dar la debutul afecţiunii examinarea zilnică este cea mai indicată.

Acei copii care dezvoltă insuficienţă cardiacă prezintă cel mai probabil în cordul stâng o cale accesorie atrio-ventriculară şi conexiuni accesorii determinate (90%) în perioada neonatală. Activarea atriului stâng poate diminua debitul cardiac datorită efectului său de a restricţiona şuntul atrial normal de la dreapta la stânga **[28, 29]**.

FMCG a demonstrat că factorii de iniţiere şi oprire a tahicardiei supraventriculare sunt complecşi şi de obicei implică reintrarea **[7, 30]**. Aproape toţi iniţiatorii se datorează activităţii fetale. Bătăile ectopice sunt extrem de frecvente, uneori cu apariţia şi iniţierea tahicardiei supraventricualare de mai multe ori în cursul unui minut, făcând asfel terapia pe termen scurt a tahicardiei supraventriculare cu adenozină ineficientă controlului pe termen lung. Spre deosebire de copil, la care adenozina determină conversia, iar reintrarea nu este obişnuită, la făt reintrarea apare întotdeauna.

Diagnosticul ecografic

Examinarea ecografică trebuie să cuprindă examinarea 2D, modul M, Doppler şi Doppler color.

→Examinarea cardiacă 2D

- Trebuie să aprecieze structura anatomică a cordului, normală sau cu anomalii.
- Trebuie evaluat raportul cardio-toracic, o mărire a cordului sau o îngroşare a peretelui ventricular putând să semnalizeze o anomalie severă hemodinamică.
- Trebuie căutate semnele de anasarcă fetală: lichid în pericard, spaţii pleurale, ascită sau edem subcutanat.
- Apreciază activitatea atrială şi ventriculară, precum şi o eventuală disociere atrio-ventriculară.

→ Examinarea în modul M

- Evaluează ritmul cardiac fetal.
- Cursorul se plasează perpendicular pe peretele atriilor şi al ventriculelor.
- O frecvenţă cardiacă de 240–260 bătăi pe minut cu un raport frecvenţă atrială/frecvenţă ventriculară de 1/1 este semnul patognomonic pentru tahiaritmia supraventriculară.
- O frecvenţă atrială mai mare de 300 bătăi pe minut, cu o frecvenţă ventriculară de 2/1 sau mai mică, regulată, este sugestivă pentru flutterul atrial.
- O frecvenţă atrială foarte mare, cu un răspuns ventricular neregulat, pune diagnosticul de fibrilaţie atrială.
- Se apreciază grosimea pereţilor cordului şi mărimea atriilor şi a ventriculelor.

→ Velocimetria Doppler

- Permite aprecierea fluxurilor transvalvulare şi depistarea regurgitării, semn al insuficienţei valvulare.
- Permite aprecierea impactului asupra circulaţiei fetale **[31]**.

1.2.3. Tahicardia ventriculară

Spre deosebire de tahicardia supraventriculară, frecvenţele cardiace fetale din tahicardia ventriculară sunt extrem de variabile, putând varia de la frecvenţe mari, de 400 de bătăi pe minut, la frecvenţe mai reduse, în jur de 170 de bătăi pe minut.

Există **mecanisme** diferite care au fost propuse pentru a explica electrofiziologia tahicardiei ventriculare.

→ Tahicardia ventriculară poate apărea printr-un **mecanism de reintrare.**

→ La fătul care a suferit un infarct şi/sau ischemie miocardică, mecanismul poate fi **creşterea automatismului** şi **activitatea de trigger**.

Diagnosticul

Poate fi pus pe baza examinării ecocardiografice în modul M, cu fasciculul de ultrasunete intersectând atriul şi ventriculul. Aceasta va identifica disocierea atrio-ventriculară, cu ventriculul contractându-se cu o frecvenţă mai rapidă decât atriul.

Tahicardia ventriculară este o aritmie rară la făt şi nu toţi aceşti feţi necesită terapie antiaritmică.

Diagnostic diferenţial

O problemă importantă a fătului cu tahicardie este reprezentată de analiza atentă a ritmului cardiac, pentru a diferenţia tahicardia ventriculară de cea supraventriculară.

Este foarte important să facem această diferenţă, din moment ce un diagnostic greşit de tahicardie supraventriculară şi administrarea de digoxin fătului cu tahicardie ventriculară poate provoca fibrilaţia ventriculară ce pune viaţa fătului în pericol **[5]**.

O analiză meticuloasă precisă a electrofiziologiei şi consecinţele funcţionale ale oricărei aritmii sunt esenţiale elaborării unei strategii raţionale de control a acestor feţi.

1.2.4. Bradiaritmiile

Cea mai întâlnită etiologie a bradiaritmiilor cu frecvenţă ventriculară sub 60 bătăi pe minut este blocul cardiac complet **[32, 33]**. Conform cu Michaelsson şi Engle, blocul cardiac complet este o afecţiune prenatală rară, cu o incidenţă de 1:2000 de nou-născuţi vii.

- Aproximativ jumătate din aceşti feţi prezintă structură cardiacă normală **[26]**.

– Mamele acestor feţi produc invariabil unul sau ambii **anticorpi anti-ARN** (anti-Ro şi anti-La) care traversează placenta şi distrug fibrele His-Purkinje ale sistemului de conducere, determinând **bloc cardiac fetal** tipic după 18–20 săptămâni de gestaţie **[26, 27]**. Aceşti anticorpi sunt de asemenea descoperiţi la paciente cu sindrom Sjögren, motiv pentru care au fost denumiţi SS-A, respectiv SS-B. Pacienţii pot prezenta bloc complet **[3]** sau bloc de gradul II care poate progresa la blocul de gradul III. Această observaţie implică faptul că blocurile fetale de gradul I şi II sunt stadii intermediare ale instalării blocului cardiac complet.

– **Miocardita fetală difuză** a fost de asemenea descrisă la aceşti feţi, ea fiind rezultatul distrugerii miocitelor cardiace de către aceiaşi anticorpi **[34]**.

– Experienţa Centrului Yale Fetal Cardio-vascular a demonstrat că toate mamele feţilor cu structură cardiacă normală şi bloc atrio-ventricular complet prezintă autoanticorpi circulanţi **[4, 13]**.

Nodul sinoatrial, localizat la joncţiunea venei cave superioare cu atriul drept, funcţionează ca un pacemaker intrinsec al atriului, menţinând o frecvenţă de bază mai ridicată decât frecvenţa fetală intrinsecă a joncţiunii atrio-ventriculare şi a ventriculelor:

– frecvenţa atrială este de obicei între 110–160 de bătăi pe minut;

– frecvenţele atrio-ventriculare intrinseci sunt cuprinse inte 40–80 de bătăi pe minut;

– este important să ne asigurăm că fătul prezintă într-adevăr bloc cardiac complet şi nu bigeminism atrial, situaţie în care activitatea atrială este neregulată.

- Un alt grup de feţi cu bloc cardiac complet prezintă anomalii cardiace structurale ce implică de obicei leziuni complexe, cu dezvoltarea anormală a regiunii nodului atrio-ventricular.

1. **Izomerismul atrial stâng cu un defect septal atrio-ventricular [13, 26]** este una din aceste anomalii:

– defectul întrerupe conexiunile electrice dintre atrii şi ventricule, determinând o funcţionare electrică independentă a acestora;

– aceşti feţi prezintă adesea anomalii de situs, evidenţiate în izomerismul atrial (polisplenie);

– prognosticul acestor feţi este rezervat, în special în momentul apariţiei hidropsului.

2. Un alt tip complex de afecţiuni cardiace congenitale asociat cu blocul cardiac complet este reprezentat de **discordanţa atrio-ventriculară – ventriculo-arterială**, cunoscută şi sub numele de transpoziţie corectată fiziologic sau levotranspoziţie a arterelor mari.

– Atriul stâng se goleşte în ventriculul drept (discordanţă atrio-ventriculară), care apoi trimite sângele oxigenat primit de la atriul stâng spre aortă (discordanţă ventriculo-arterială). Sistemul de conducere este anormal plasat în aceste corduri, iar incidenţa blocului cardiac dezvoltat în viaţa pre- sau postnatală depăşeşte 50% la aceşti pacienţi.

Diagnosticul ecografic

- Cuprinde examinarea 2D, modul M, velocimetria Doppler şi Doppler color.

– În examinarea 2D aspectul ce atrage atenţia imediat este reprezentat de disocierea dintre activitatea atriilor şi cea a ventriculelor, fiind observat de obicei la o examinare ecografică de rutină, când se constată un ritm cardiac lent sau neregulat **[35]**.

– Diagnosticul este pus de examinarea în modul M când se pune în evidenţă frecvenţa atrială normală şi cea ventriculară, care variază între 40 şi 80 de bătăi pe minut. Această disociere completă între cele două activităţi este caracteristică blocului atrio-ventricular total, în celelalte tipuri de blocuri apărând şi perioade în care disocierea nu este evidentă (**Fig. 92.6, 92.7**). O frecvenţă atrială mai mică de 120 de bătăi pe minut ridică suspiciunea existenţei unui defect structural cardiac asociat.

– Velocimetria Doppler apreciază:

•debitul cardiac prin măsurarea peakului velocităţii sistolice în aorta ascendentă şi velocităţile diastolice ale fluxului ombilical (din cauza prelungirii timpului diastolic se constată apariţia unui flux diastolic ombilical inversat sau absent) **[36]**.

•Fluxul arterei ombilicale care este important mai ales în blocurile asociate cu prezenţa auto-anticorpilor materni, când apar frecvent infarctizări placentare ce determină creşterea rezistenţei la fluxul placentar, ceea ce contribuie la decompensarea insuficienţei cardiace.

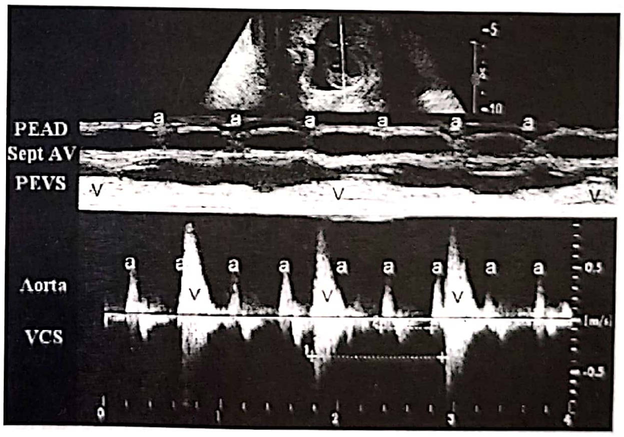


Fig. 92.6. Bloc atrio-ventricular complet. Incidenţa în modul M a pereţilor atriali şi ventriculari (jumătatea superioară) şi Doppler simultan al venei cave superioare şi al aortei ascendente (jumătatea inferioară) prezintă disociaţie atrio-ventriculară completă asociată blocului atrio-ventricular complet. Alura atrială (a-a) este de 140 bătăi pe minut, iar cea ventriculară (V-V) este de 54 de bătăi pe minut. PEVS – peretele extern al ventriculului stâng; PEAD – peretele extern al atriului drept.

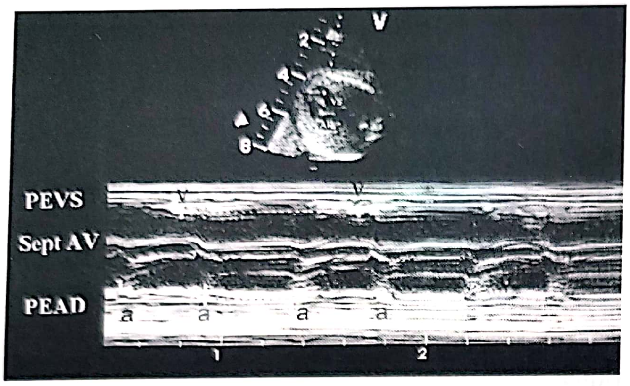


Fig. 92.7. Bigeminism atrial. Incidența prin pereții atriali și ventriculari indică faptul că în fiecare secundă apar contracții atriale premature („a" roșu) ce nu sunt conduse la ventricule, având ca rezultat bradicardie atrială (alură ventriculară de 67 bătăi pe minut). a – contracția atrială; PEVS – peretele extern al ventriculului stâng; PEAD – peretele extern al atriului drept; V – contracția ventriculară.

- Evaluarea extracardiacă cuprinde:

– depistarea semnelor de anasarcă fetală, sugestive pentru decompensarea hemodinamică a cordului **[37]**.

– monitorizarea la două săptămâni a ritmului de creștere, deoarece acești feți au frecvent restricție de creștere intrauterină **[37]**.

– determinarea raportului cardio-toracic care este un factor de predicție pentru instalarea hipoplaziei pulmonare și a gravității insuficienței cardiace **[36, 38]**.

Evoluție și prognostic

- O frecvență ventriculară mai mare de 55 bătăi pe minut se poate corela cu un prognostic favorabil.
- În general aproximativ 85% dintre feții cu bloc atrio-ventricular complet și structură cardiacă normală supraviețuiesc perioadei neonatale **[26]**.
- Blocul atrio-ventricular datorat auto-anticorpilor materni apare tardiv pe tot parcursul sarcinii, înainte de săptămâna 26 de gestație, ritmul cardiac putând fi normal, spre deosebire de blocul atrio-ventricular din anomaliile structurale cardiace, care sunt manifeste încă din primul trimestru **[39]**. Feții cu bloc atrio-ventricular complet datorat auto-anticorpilor materni se agravează progresiv pe măsura evoluției sarcinii, datorită transferului transplacentar al anticorpilor al căror titru crește de asemenea progresiv după 22 de săptămâni de gestație **[39]**. Un făt diagnosticat cu bloc atrio-ventricular complet va necesita examinări ecocardiografice atente pentru a evita dezvoltarea hidropsului fetal nonimun care poate fi un stadiu final al insuficienței cardiace congestive **[28]**. Hidropsul fetal poate fi rezultatul afecțiunilor cardiace fetale, al aritmiei sau al combinației celor două.
- Prezența hidropsului fetal este semnul unui **prognostic rezervat**, iar când este identificat la un pacient cu afecțiune cardiacă structurală (cu sau fără bloc cardiac complet) este aproape întotdeauna **fatal** **[26, 28]**.
- Feții cu anticorpi materni pozitivi, comparativ cu feții a căror structură cardiacă a fost normală, iar anticorpii negativi

– vor necesita mai frecvent pacemaker;

– vor dezvolta cardiomiopatie în 30% din cazuri;

– vor prezenta forme mai severe ale blocului atrio-ventricular congenital **[40]**.

- Riscul unei mame cu lupus sau cu alte boli vasculare de colagen de a avea un făt cu bloc atrio-ventricular complet este de aproape 1–2%, iar riscurile de recu-rență variază între 16% și 40% **[41]**.
- Blocul atrio-ventricular complet asociat unei afecțiuni cardiace congenitale are un prognostic mai grav decât asocierea cu o boală vasculară de colagen. Defectele cardiace mai frecvente sunt reprezentate de:

– izomerismul atrial cu asplenie sau polisplenie;

– transpoziția de artere mari asociată sau nu cu ventricul unic și defect septal atrio-ventricular.

Înainte de naștere

- Fătul trebuie să se adapteze imediat la o scădere subită a frecvenței cardiace odată cu debutul blocului cardiac și astfel apar multe modificări de adaptare pentru a facilita menținerea debitului cardiac. Fătul, incapabil să se adapteze la frecvențe cardiace reduse, dezvoltă hidrops sau decedează subit.
- Factori de prognostic favorabil:

– o bună accelerare a frecvenței ventriculare;

– variabilitate atrială;

– absența defectelor structurale;

– frecvență cardiacă prenatală menținută la peste 55 bătăi pe minut.

- Indicatorii unui prognostic sever:

– frecvențe ventriculare reduse (sub 50 bătăi pe minut);

– frecvențe cardiace în scădere rapidă;

– funcție ventriculară redusă;

– regurgitare valvulară atrio-ventriculară;

– hidrops;

– prezenţa undelor T alternante sau sindrom QT alungit sever cu interval QT mai mare de 0,53;

– prezenţa afecţiunilor cardiace congenitale.

După naştere

- La aceşti pacienţi se impune deseori implantarea unui pacemaker în perioada neonatală datorită cererilor crescute de debit cardiac asociate afecţiunii cardiace.
- Frecvenţa cardiacă poate fi înşelătoare în primele 2 ore postpartum la ambele grupuri de copii, aceştia necesitând o observare permanentă pentru a se evita dezvoltarea unui bloc cardiac ocult.
- Hidropsul intrauterin şi decesul apar la aproape 7% dintre feţii cu bloc atrio-ventricular complet şi 10–15% decedează în copilărie datorită afecţiunilor cardiace congenitale **[42]**.

În mod clar, abordarea sofisticată de examinare a acestor pacienţi folosind FMCG va permite o evaluare mai bună a supravieţuirii şi a nevoii de pacemaker postnatal şi poate va ajuta la identificarea pacienţilor care vor beneficia de pacing intrauterin şi a momentului în care se va practica procedura.

2. ECOCARDIOGRAFIA FETALĂ

IONEL TRIFON CIOATĂ, BOGDAN CIOATĂ,
ANCA HUDIŢEANU, MIRIAM DAISA

2.1. Evaluarea ecografică a cordului fetal normal

2.1.1. Anatomia cardio-vasculară fetală

Primele descrieri ecografice detaliate ale cordului fetal normal văzut în secţiune transversală au fost publicate în 1980 **[1, 2, 3]**. De atunci, un spectru larg de boli cardiace congenitale a fost diagnosticat în viaţa prenatală **[4, 5]**.

Cu ajutorul experienţei şi al unui echipament modern, anomaliile pot fi detectate începând de la 12 săptămâni de gestaţie până la termen **[6]**.

Examinarea ecografică a cordului ar trebui să înceapă cu stabilirea poziţiei şi orientării fătului faţă de mamă şi cu determinarea părţilor stângă şi dreaptă ale fătului. Este foarte important a nu se lua ca punct de reper stomacul fetal, deoarece acesta poate prezenta malpoziţie. Primul pas în examinarea cordului constă în obţinerea unei secţiuni transversale a abdomenului superior pentru stabilirea poziţiei viscerelor abdominale. Înaintea începerii examinării cordului este foarte importantă stabilirea raporturilor şi poziţiei organelor identificate la nivelul acestei secţiuni (la acest nivel se măsoară circumferinţa abdominală): ficatul şi vezicula biliară fetale se găsesc în partea dreaptă, iar stomacul în stânga. Aorta abdominală în secţiune transversală este situată anterior şi la stânga faţă de coloana vertebrală, iar vena cavă inferioară este situată anterior şi la dreapta faţă de aorta abdominală. În unele secţiuni se poate vizualiza splina, în formă de semilună, poziţionată în spatele stomacului **(Fig. 92.8)**.

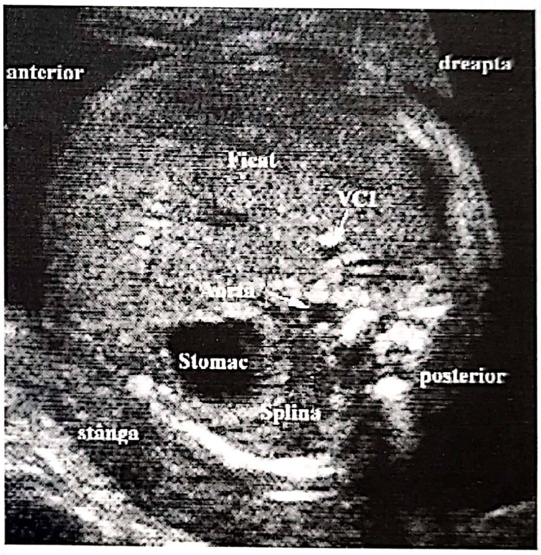


Fig. 92.8. Imagine ecografică a abdomenului superior în secţiune transversală. În partea dreaptă este localizat ficatul, iar în cea stângă stomacul şi uneori se vizualizează splina, în formă de semilună. Anterior şi la stânga coloanei vertebrale este aorta descendentă; anterior aortei şi la dreapta liniei mediane se vizualizează vena cavă inferioară.

Imaginea cordului fetal cel mai uşor de obţinut este imaginea 4 camere a cărei normalitate ecografică elimină multe defecte majore. În prezent se insistă tot mai mult ca în timpul examinării obstetricale ecografice de rutină să se analizeze atât imaginea 4 camere, cât şi vizualizarea arterelor mari **[7, 8]**.

→Imaginea 4 camere

Imaginea 4 camere este obţinută prin secţiune transversală a toracelui fetal, chiar deasupra diafragmului. Imaginea 4 camere este obţinută cu fătul în poziţie ideală, cu apexul inimii aproape de transducer; se foloseşte aceeaşi metodă de orientare pentru identificarea camerelor cardiace, indiferent de poziţia fătului.

Primul pas este localizarea coloanei vertebrale. În partea opusă coloanei vertebrale se află peretele toracic sau sternul, iar în spatele acestuia se află ventriculul drept. Aorta descendentă este vizualizată ca un cerc în mediastin, anterior coloanei. În faţa aortei, se gaseşte atriul stâng. Camerele cardiace rămase, atriul drept şi ventriculul stâng, vor fi şi ele identificate. Imaginea trebuie obţinută la toţi pacienţii începând chiar de la 14 săptămâni de gestaţie prin ecografie transvaginală sau transabdominală.

Identificarea secţiunii de 4 camere variază în concordanţă cu poziţia fetală relativă faţă de sonda ecografică, dar oricare ar fi această poziţie, următoarele aspecte importante trebuie întotdeauna vizualizate la un cord normal [9]:

1. Poziţia

- Apexul cardiac este orientat în mod normal spre partea stângă a fătului.
- Unghiul format între septul interventricular şi linia mediană este de aproximativ 45° (se măsoară unghiul dintre planul septului şi linia care uneşte coloana vertebrală cu sternul – trece prin atriul stâng şi ventriculul drept).
- Septurile interatrial şi interventricular se întâlnesc cu cele 2 valve atrio-ventriculare, formând imaginea de „cruce a cordului”, cu tricuspida uşor mai jos inserată la nivelul septului decât mitrala (valvele atrio-ventriculare aparţin ventriculelor, mitrala ventriculului stâng, iar tricuspida ventriculului drept).
- Deschiderea valvelor atrio-ventriculare se observă pe imaginea în mişcare. Există flux sanguin prin valvele atrio-ventriculare fără regurgitare, conform ecocardiografiei Doppler.
- Vârfurile celor două ventricule sunt aproximativ la acelaşi nivel **(Fig. 92.9)**.

2. Identificarea celor 4 camere

- Ventriculul drept prezintă spre apex „banda moderatoare”.
- Ventriculul stâng are doi muşchi papilari.
- La nivelul atriului drept intră venele cave superioară şi inferioară.
- La nivelul atriului stâng intră venele pulmonare. Din cele 4 vene pulmonare care pătrund în atriul stâng, cel puţin două pot fi identificate prin rotirea sondei în sens cranio-caudal **(Fig. 92.10)**.

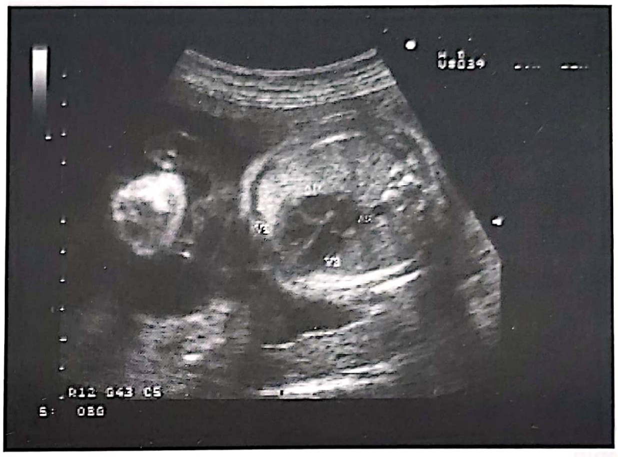


Fig. 92.9. Imagine ecografică cu incidenţa tetracamerală a cordului fetal.

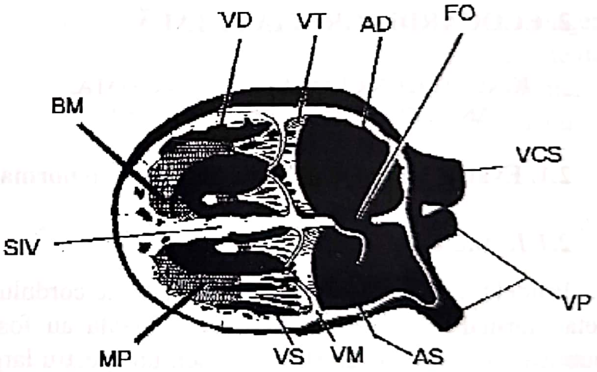


Fig. 92.10. Imagine grafică tetracamerală a structurii cordului fetal. BM – banda moderatoare; VD – ventricul drept; VT – valva tricuspidă; AD – atriul drept; FO – foramen ovale; VCS – vena cavă superioară; VP – venele pulmonare; AS – atriul stâng; VM – valva mitrală; VS – ventriculul stâng; MP – muşchi papilar; SIV – sept interventricular.

3. Dimensiuni

- Cele două atrii sunt aproximativ egale.
- Cele două ventricule sunt aproximativ egale în mărime şi grosime.
  - Se măsoară la nivelul valvelor atrio-ventriculare.
  - Dimensiunile se modifică odată cu evoluţia sarcinii.

VD:VS = 1:1 la 18 săptămâni de gestaţie.
VD:VS = 1.6:1 la termen.

- Raportul sept interatrial/sept interventricular este de 1:2.

– Septul interventricular este continuu.

– La nivelul septului interatrial se găseşte foramen ovale a cărui valvă se deschide dinspre atriul drept spre atriul stâng.

- Inima ocupă 1/3 din suprafaţa toracelui în secţiunea de 4 camere.
- Circumferinţa cardiacă reprezintă aproximativ jumătate din circumferinţa toracelui.

4. Frecvenţă şi ritm

- Ritmul este sinusal.
- Frecvenţa este de 120–160 bătăi pe minut.
- Se observă timp de 30 de secunde.
- Ritmul se înregistrează în modul M sau cu Doppler.

5. Contractilitatea

- Se evaluează funcţionalitatea ventriculară în timp real.
- Ambele ventricule se contractă în mod egal.

Dacă imaginea tetracamerală a inimii este în întregime normală, pot fi excluse între 4 şi 40% dintre malformaţiile cardiace congenitale **[10]**. Cu ajutorul analizei cantitative în modul M şi a evaluării Doppler a imaginii tetracamerale, se pot îmbunătăţi semnificativ sensibilitatea şi specificitatea acestei incidenţe **[10]**.

Anomalii cardiace fetale cu imaginea 4 camere normală **[11]**:

– tetralogia Fallot;
– transpoziţia vaselor mari;
– defect septal ventricular sau defect septal atrial de mici dimensiuni;
– întoarcere venoasă pulmonară parţial anormală;
– întoarcere venoasă pulmonară total anormală.

→ Imaginea de cinci camere

Din imaginea de 4 camere şi menţinând această secţiune, înclinând sonda cranial, se obţine incidenţa pentacamerală. Cea de-a cincea „cameră" este reprezentată de aorta ascendentă, ce separă atriul drept de atriul stâng. Valva aortică este bine vizualizată în această incidenţă. Septul ventricular se observă alături de peretele drept al aortei ascendente **[10] (Fig. 92.11, Fig. 92.12)**.

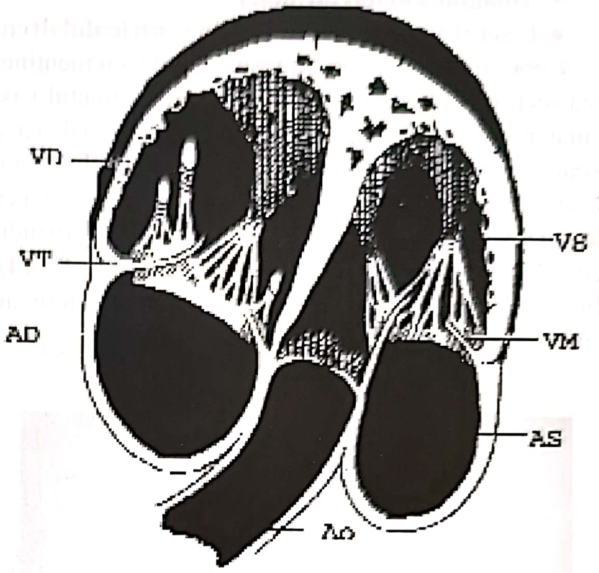


Fig. 92.11. Imagine pentacamerală grafică a cordului fetal. VD – ventriculul drept; VT – valva tricuspidă; AD – atriul drept; Ao – aorta; AS – atriul stâng; VM – valva mitrală; VS – ventricul stâng.

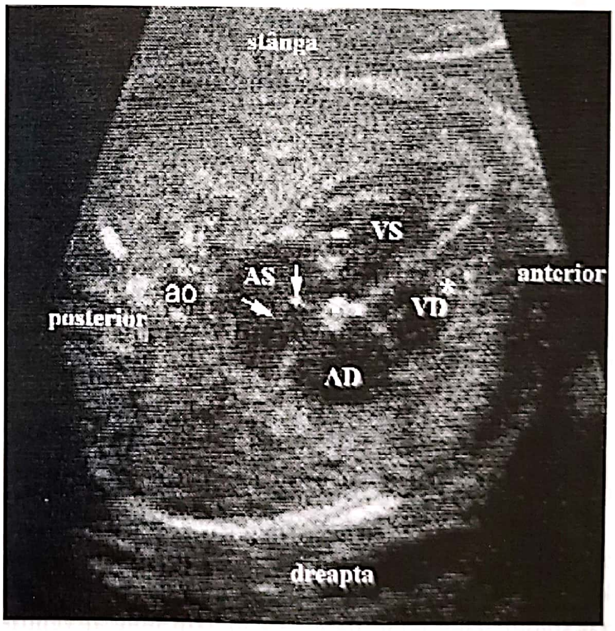


Fig. 92.12. Imagine ecografică a incidenţei de 5 camere. Se observă valva tricuspidă, inserată cu aproximativ 3 mm mai aproape de apex faţă de valva mitrală. La nivelul ventriculului drept se vizualizează banda moderatoare (asterix). Partea centrală a septului interatrial, marcată pe figură prin săgeţi, reprezintă septum primum. A cincea cameră este reprezentată de aorta ascendentă.

→ Imaginea arterelor mari

• Tractul arterial emergent din ventriculul drept

Continuând rotația în direcția cranială, cu menținerea secțiunii tetracamerale, se evidențiază tractul vascular arterial drept. În această incidență se vizualizează ventriculul drept, valva pulmonară și artera pulmonară. Continuând rotirea din această incidență, se observă că la emergență arterele mari se află în poziție perpendiculară una față de cealaltă **[10]** (**Fig. 92.13, Fig. 92.14**). În transpoziția de vase mari, cele două artere au emergențe paralele.

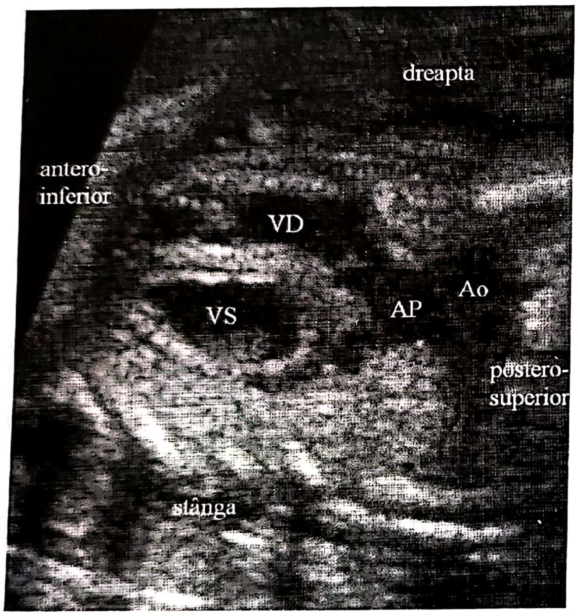


Fig. 92.13. Imagine ecografică în axul lung al cordului ce evidențiază tractul vascular arterial drept, imaginea arterelor mari. VD – ventri-cul drept; VS – ventricul stâng; AP – arteră pulmonară; Ao – aorta.

• Imaginea în axul lung al ventriculului stâng

Această incidență se obține prin rotirea sondei cu aproximativ 90° față de incidența tetracamerală, planul de examinare aflându-se pe linia ce unește umărul drept cu șoldul stâng fetal. Incidența în axul lung al ventriculului stâng permite vizualizarea atriului stâng, a venelor pulmonare ce se varsă în el, a valvei mitrale, a septului ventricular, a ventriculului drept, a emergenței aortei din ventriculul stâng, precum și valva aortică **[10]**. Defectele septale ventriculare largi sunt vizualizate în această imagine ca o întrerupere a septului ventricular înainte ca acesta să întâlnească peretele anterior al aortei (**Fig. 92.15**).

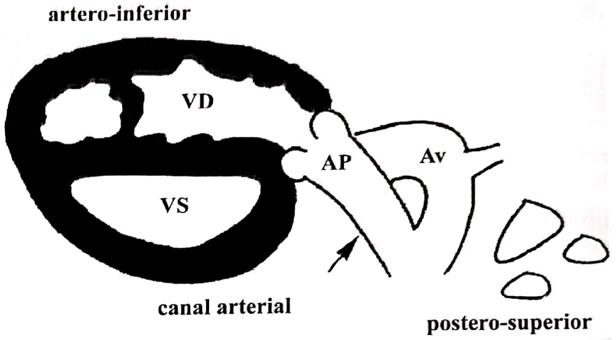


Fig. 92.14. Reprezentarea grafică a tractului arterial emergent din ventriculul drept (VD), cu încrucișarea tracturilor de ejecție.

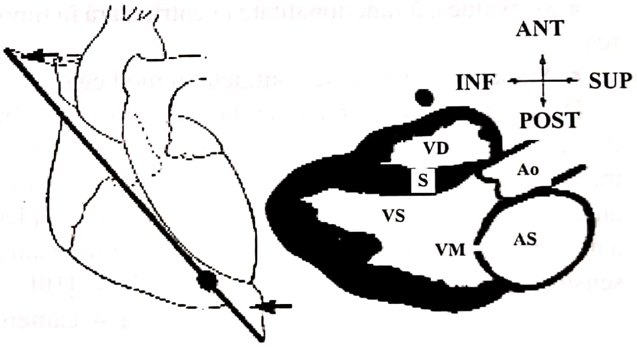


Fig. 92.15. Reprezentare grafică a incidenței în ax lung a ventriculului stâng. Punctul reprezintă planul de secțiune. VD – ventriculul drept; VS – ventriculul stâng; S – septul interventricular; VM – valva mitrală; Ao – aorta; AS – atriul stâng; ANT – suprafața ventrală; POST – suprafața dorsală; INF – caudal; SUP – cranial.

În această secțiune pot fi diagnosticate unele defecte cardiace, cum ar fi:

– hipoplazia ventriculară stângă sau dreaptă;
– defecte septale ventriculare;
– tetralogia Fallot;
– transpoziția de vase mari;
– defecte ale valvelor aortică sau mitrală: insuficiență sau regurgitare, prin asocierea examinării Doppler color.

- **Imaginea în axul scurt al cordului fetal**

Incidenţa în axul scurt al cordului fetal se obţine prin poziţionarea într-un plan aproximativ perpendicular pe planul axului lung al ventriculului stâng. Astfel, se poziţionează sonda în planul ce uneşte umărul stâng cu şoldul drept fetal **[10]**.

Imaginea în axul scurt variază în funcţie de poziţionarea planului de examinare mai aproape sau mai departe de apexul cardiac **[10]**.

Se vizualizează extrem de bine atriul drept, valva tricuspidă, ventriculul drept, valva pulmonară, artera pulmonară principală, aorta în secţiune transversală, la nivelul celor trei cuspe aortice, arterele pulmonare dreaptă şi stângă, cea dreaptă înconjurând secţiunea transversală a aortei (imaginea „în gogoaşă"), canalul arterial. Această incidenţă demonstrează de asemenea că diametrul arterei pulmonare este cu circa 20% mai mare decât cel al aortei ascendente **[10]**.

În acest plan de examinare, artera pulmonară se vizualizează în axul lung, în timp ce aorta în axul scurt. Dat fiind faptul că aceste două vase mari sunt perpendiculare unul pe celălalt, orice imagine a aortei obţinută în explorarea în ax lung se asociază cu imaginea arterei pulmonare în axul scurt şi viceversa **[10]** (**Fig. 92.16, Fig. 92.17, Fig. 92.18**).

- **Planul axului lung al venelor mari**

Axul lung al venelor mari se află la dreapta şi paralel cu coloana vertebrală fetală. Raporturile venelor cavă superioară şi cavă inferioară cu atriul drept sunt bine vizualizate în această incidenţă. Structurile care se evidenţiază în această secţiune sunt: venele cave superioară şi inferioară, atriul drept, posibil apendicul atrial drept împreună cu valva eustachiană, valva tricuspidă, ventriculul drept şi posibil valvele aortică şi pulmonară. Vena cavă inferioară pătrunde în zona inferioară a atriului drept, fiind separată de valva tricuspidă prin triunghiul lui Koch **[10]**.

- **Imaginea arcului aortic**

Aorta ascendentă se încrucişează (de la stânga la dreapta) cu artera pulmonară şi trece în spatele acesteia. Apoi, se curbează spre stânga şi spre anterior formând arcul transvers-crosa aortei, adiacent şi superior canalului arterial. Coboară apoi dinspre dreapta spre stânga şi spre posterior devenind aorta descendentă. Din crosa aortei îşi au emergenţa trei vase: trunchiul brahio-cefalic, carotida comună stângă şi artera subclaviculară stângă. Artera pulmonară dreaptă se observă în secţiune transversală în interiorul curbei crosei aortice. Segmentul aortei situat între artera subclavie stângă şi canalul arterial este numit „istm" **[10]**.

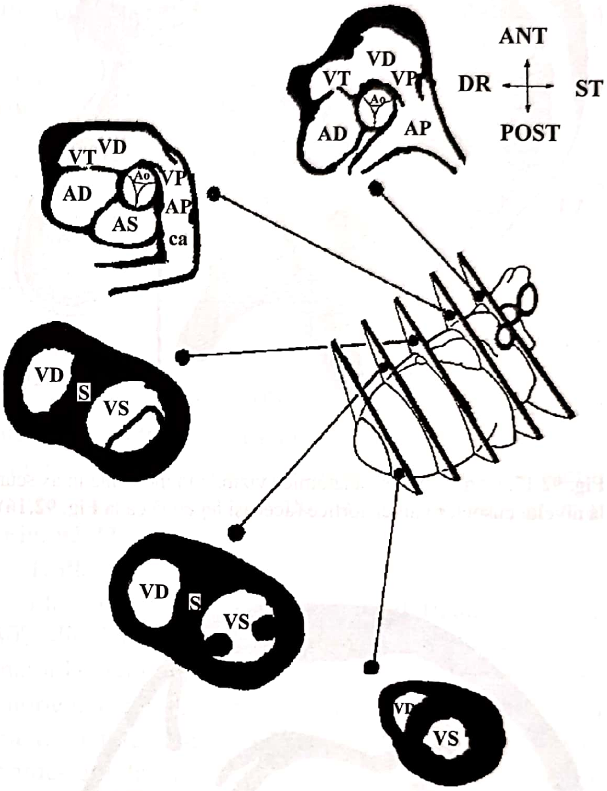


Fig. 92.16. Incidenţe de ax scurt ale inimii fetale la diferite niveluri structurale. AD – atriu drept; VT – valva tricuspidă; VP – valva pulmonară; AP – artera pulmonară; ca – canal arterial; Aod – aorta descendentă; APD – artera pulmonară dreaptă; APS – artera pulmonară stângă; S – sept.

Arcul aortic este cel mai bine vizualizat într-un plan longitudinal al fătului, la stânga coloanei vertebrale. Planul ecografic trebuie să traverseze peretele toracic stâng posterior şi să iasă prin peretele toracic lateral drept. Aorta se vizualizează ca o crosă cu trei vase care îşi au originea în curba strâmtă a acestei zone. Acestă incidenţă este extrem de importantă pentru a exclude întreruperile de crosă aortică şi pentru documentarea coarctaţiei de aortă **[10]** (**Fig. 92.19, Fig. 92.20, Fig. 92.21**).

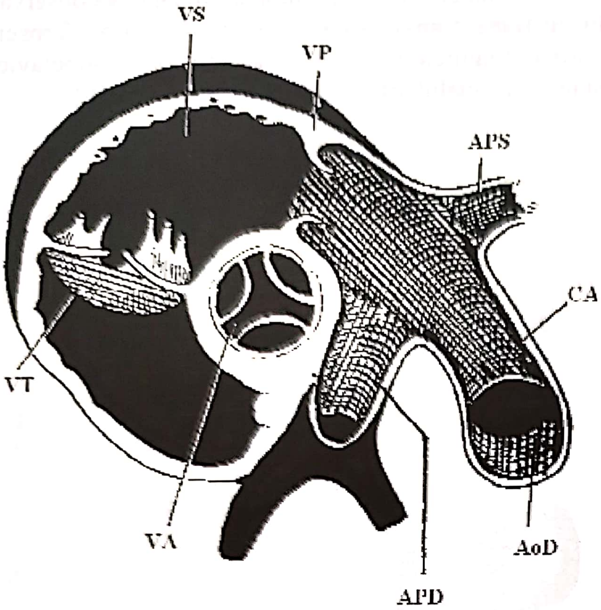

VS
VP
APS
CA
VT
VA
AoD
APD

Fig. 92.17. Componentele anatomice vizibile în incidența în ax scurt la nivelul cuspelor valvei aortice (aceeași legendă ca la **Fig. 92.16**).

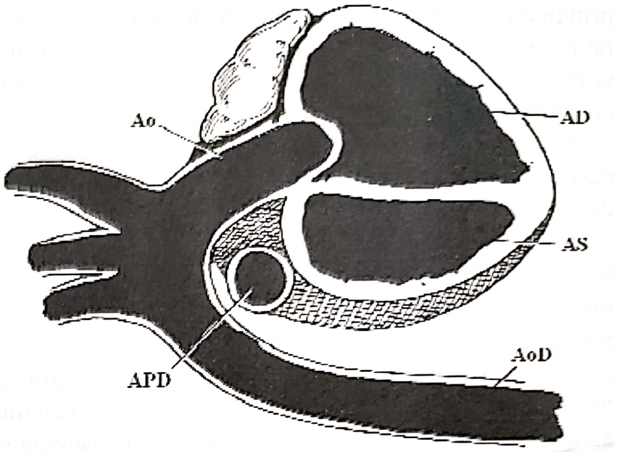

Ao
AD
AS
AoD
APD

Fig. 92.19. Arcul aortic. Schemă grafică. Ao – aorta; AD – atriul drept; AS – atriul stâng; AoD – aorta descendentă; APD – artera pulmonară dreaptă.

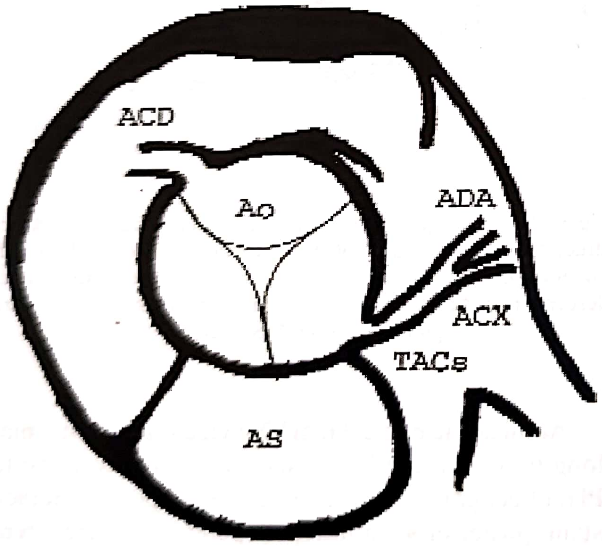

ACD
Ao
ADA
ACX
TACs
AS

Fig. 92.18. Artera coronară dreaptă (ACD) și trunchiul arterei coronare stângi derivă din cele două cuspe ale valvei aortice. Cea de-a treia cuspă este necoronară. Trunchiul arterei coronare stângi se divide în artera descendentă anterioară și artera coronară circumflexă. ACX – artera coronară circumflexă; ADA – artera descendentă anterioară.

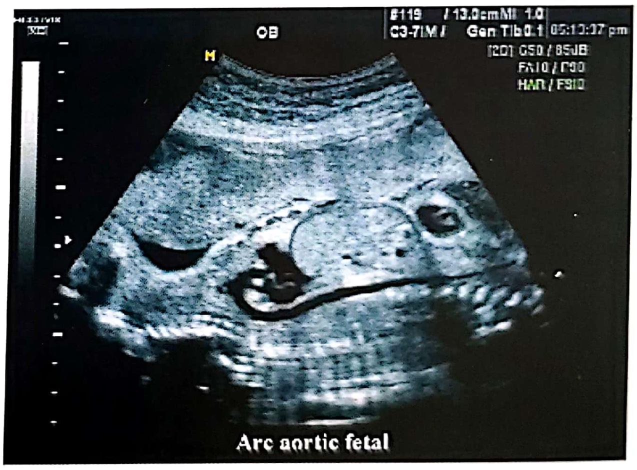

OB
#119 / 13.0cmMI 1.0
C3-7IM / Gen TIb0.1 05:13:37 pm
[2D] G50 / 85dB
FA10 / F90
HAR / FSI0
Arc aortic fetal

Fig. 92.20. Imagine ecografică a arcului aortic fetal.

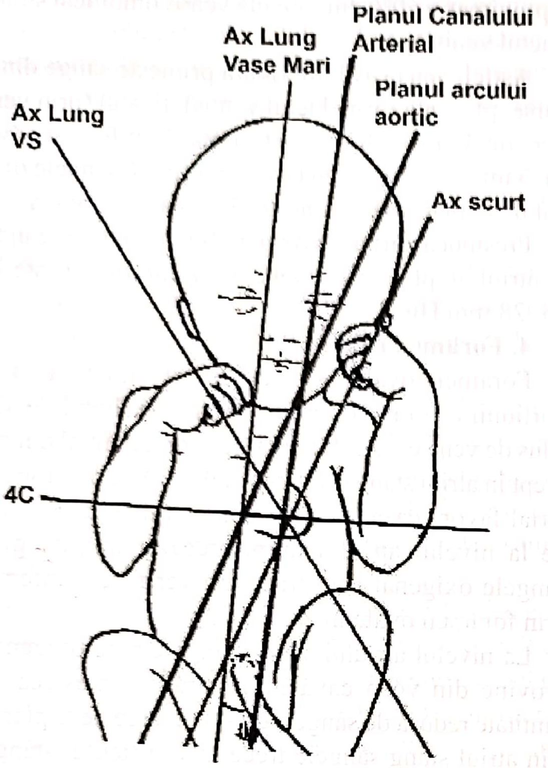


Fig. 92.21. Diferite incidenţe de explorare a cordului fetal. 4C – tetracamerală; Ax Lung VS – planul axului lung la ventriculului stâng; Ax Lung Vase Mari – planul axului lung al vaselor mari; Planul Canalului Arterial; Planul arcului aortic; Ax scurt – axul scurt al ventriculului stâng.

- **Incidenţa de canal arterial**

Canalul arterial îşi are originea de pe faţa anterioară a aortei şi descrie o curbă mai largă decât arcul aortic. De la acest nivel nu porneşte niciun vas. Canalul arterial pătrunde în aorta descendentă la un nivel superior faţă de cel la care arcul aortic devine aortă descendentă. Incidenţa corectă pentru vizualizarea canalului arterial se obţine când fătul este poziţionat cu partea ventrală înspre sondă, orientarea acesteia fiind paralelă cu coloana vertebrală fetală, cu o înclinare uşoară într-un plan ce porneşte de la umărul stâng spre şoldul drept fetal. Imagistic poate fi comparat cu o crosă de hochei. Canalul arterial este dificil de vizualizat când examinarea se practică dinspre partea dorsală a fătului, din cauza coloanei vertebrale fetale care diminuează rezoluţia imaginii **[10]**.

2.1.2. Fiziologia cardio-vasculară fetală

Sistemul cardio-vascular fetal se dezvoltă în primele 9 săptămâni de gestaţie. În mod extraordinar, cordul este singurul organ al fătului capabil de funcţionare pe perioada dezvoltării.

Foramen ovale **[10]** şi canalul arterial sunt singurele trăsături diferite ale cordului fetal comparativ cu cordul unui adult. Venele pulmonare tind să aibă diametrul redus datorită fluxului pulmonar scăzut; totuşi ele sunt vizibile la feţii maturi.

Cordul fetal funcţionează extrem de diferit intrauterin comparativ cu viaţa postnatală. Cea mai evidentă şi importantă diferenţă o reprezintă placenta care îndeplineşte funcţia de organ respirator şi care primeşte un flux vascular paralel cu circulaţia sistemică.

2.1.2.1. Caracteristicile sistemului cardio-vascular fetal

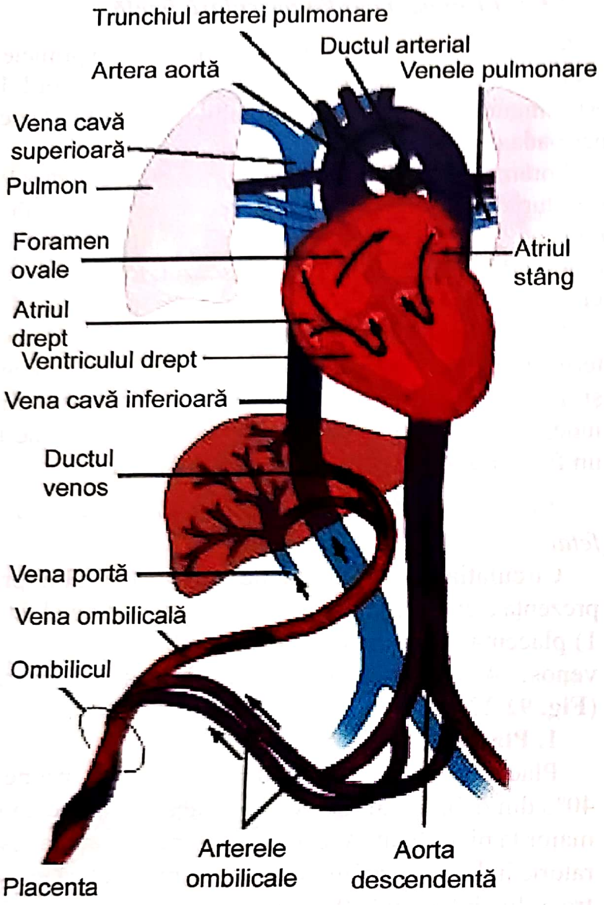
Circulaţia fetală diferă de cea a adultului prin prezenţa a cinci structuri anatomice unice la nivel fetal: 1) placenta; 2) arterele şi venele ombilicale; 3) ductul venos; 4) foramen ovale şi 5) canalul arterial (**Fig. 92.22**).

1. Placenta

Placenta, structură bogat vascularizată, primeşte 40% din debitul cardiac fetal şi joacă un rol metabolic major la nivel fetal. Aceasta îndeplineşte funcţia respiratorie în locul plămânilor şi funcţia metabolică în locul tractului intestinal. Prin intermediul placentei, fătul primeşte nutrienţi, oxigen şi apă. Dioxidul de carbon (CO_2) şi produşii de metabolism se elimină prin transfer în sângele matern. Placenta prezintă o rezistenţă vasculară scăzută, ceea ce permite trecerea unui volum mare de sânge; rezistenţa creşte spre termen.

2. Arterele şi venele ombilicale

Fătul este legat de placentă prin intermediul cordonului ombilical, format din două artere ombilicale şi o singură venă ombilicală, înconjurate de gelatina Warthon. Arterele ombilicale îşi au originea în arterele iliace fetale care, având un traiect ascendent de-a lungul peretelui abdominal inferior spre cordonul ombilical, au rolul de a transporta sânge venos la placentă. Vena ombilicală are un traiect ascendent de-a lungul peretelui abdominal superior către ficatul fetal şi aduce sânge oxigenat de la placentă înspre făt; sângele este apoi transportat către ficat prin şuntul reprezentat de ductul venos.



Diagramă schematică reprezentând circulația fetală, vasele de culoare roşie indicând nivelul cel mai mare de saturație cu oxigen, cele albastre cel mai scăzut, iar cele mov un nivel intermediar.

Fig. 92.22. Fizilogia cardio-vasculară fetală.

3. Ductul venos

Fluxul sanguin trece de la placentă la făt prin vena ombilicală. Presiunea parţială a oxigenului (PO_2) la nivelul sângelui ombilical venos este de 30–35 mm Hg, fiind presiunea cea mai ridicată din cadrul circulației fetale. Vena ombilicală trece de-a lungul feței inferioare a ficatului îndreptându-se spre spațiul port. La acest nivel, vena ombilicală se bifurcă: una dintre ramuri se varsă în vena portă, ce drenează sângele de la intestine şi ajunge iniţial la lobul hepatic drept, iar cealaltă ramură se varsă în ductul venos care ocoleşte ficatul şi drenează în vena cavă inferioară chiar sub diafragm. Aproximativ 60% din sângele venos ombilical străbate ductul venos.

Astfel, vena cavă inferioară primeşte sânge din trei surse: placentă (prin ductul venos), ficatul (prin venele hepatice) şi rinichii, şi extremitățile inferioare (vena cavă inferioară). În vena cavă inferioară sângele oxigenat de la placentă se amestecă cu sângele venos.

Presiunea parţială a oxigenului în sângele ce ajunge în atriul drept pe calea venei cave inferioare este între 25–28 mm Hg.

4. Foramen ovale

Foramen ovale este un defect situat la nivelul porțiunii centrale a septului atrial, iar fluxul de sânge adus de vena cavă inferioară trece preferențial din atriul drept în atriul stâng prin acest defect. Anatomia septului atrial favorizează acest fenomen. Valva lui Eustachio de la nivelul atriului drept creează un şunt pentru sângele oxigenat care trece din vena cavă inferioară prin foramen ovale în atriul stâng.

La nivelul atriului stâng, sângele bine oxigenat ce provine din vena cavă inferioară se amestecă cu o cantitate redusă de sânge care se întoarce de la plămâni. Din atriul stâng sângele trece în ventriculul stâng, de unde este împins în aorta ascendentă. Debitul ventricular stâng combinat reprezintă 40% din debitul cardiac total. Cea mai mare cantitate este transportată spre cap, iar când valoarea presiunii parţiale a oxigenului este situată între 25 şi 28 mm Hg, encefalul primeşte sânge relativ bine oxigenat. O cantitate mică de sânge ajunge la extremitățile superioare, iar 10% din debitul cardiac combinat trece prin istmul aortic, porțiunea proximală a aortei descendente situată între artera subclaviculară stângă şi canalul arterial. Datorită fluxului relativ scăzut, acest segment aortic este mai mic comparativ atât cu aorta ascendentă, cât şi cu cea descendentă.

5. Canalul arterial

De la nivelul capului şi al extremităților superioare, sângele se întoarce la atriul drept prin vena cavă superioară. Doar 3% din acest sânge traversează foramen ovale, iar restul se amestecă cu o mică cantitate de sânge venit pe calea venei cave inferioare şi trece prin valva tricuspidă în ventriculul drept, de unde va fi ejectat în trunchiul pulmonar. Presiunea parţială a oxigenului la acest nivel este de 15 mm Hg. Debitul ventricular drept reprezintă 60% din debitul cardiac total (debitul ventriculului stâng este de 40%); din acesta o cantitate mai mică de 10% ajunge la plămâni, iar restul fluxului, străbătând ductul arterial, ajunge la nivelul aortei descendente şi realizează şuntul dreapta-stânga. La acest nivel se amestecă cu o cantitate mică de sânge ce a traversat istmul aortic. Cea mai mare cantitate de sânge ce străbate aorta descendentă se îndreaptă către placentă, iar restul ajunge la rinichi, intestine şi extremităţile inferioare.

Trecerea fluxului de sânge de la dreapta la stânga prin canalul arterial este posibilă datorită rezistenţei vasculare crescute la nivelul plămânilor, care o depăşeşte pe cea de la nivelul corpului. La făt, presiunile în aortă şi artera pulmonară sunt egale, iar direcţia şi volumul fluxului sanguin depind de valorile relative ale rezistenţelor vasculare sistemică şi pulmonară. Rezistenţa vasculară pulmonară este crescută la făt deoarece plămânii nu sunt destinşi, iar hipoxia determină constricţia vaselor pulmonare.

Pe de altă parte, rezistenţa vasculară sistemică este scăzută datorită faptului că placenta este un circuit cu rezistenţă mică. O consecinţă a rezistenţei vasculare pulmonare marcat crescute o reprezintă limitarea severă a fluxului prin plămâni. Astfel, arterele pulmonare dreaptă şi stângă sunt mai mici în comparaţie cu trunchiul pulmonar. Această diferenţă de calibru vascular poate determina un flux turbulent şi un murmur uşor pe perioada neonatală până ce ramurile arterei pulmonare se lărgesc ca răspuns la fluxul sanguin crescut.

2.1.2.2. Controlul şi hemodinamica fiziologică a circulaţiei fetale

Presiunea parţială a oxigenului la nivelul sângelui ce perfuzează fătul este mică în comparaţie cu presiunea parţială a oxigenului din circulaţia postnatală. Această valoare redusă este compensată de prezenţa hemoglobinei fetale, care eliberează oxigenul foarte uşor, şi de un debit cardiac crescut. Debitul cadiac per kilogram corp este de 2–3 ori mai mare decât al adultului şi se consideră că este proporţional cu rata metabolică crescută a fătului.

În ciuda debitului cardiac crescut, presiunea sanguină fetală este scăzută datorită rezistenţei vasculare sistemice scăzute (atribuită în principal placentei). Pe parcursul sarcinii, presiunea sanguină creşte, probabil datorită creşterii rezistenţei la fluxul sanguin placentar.

Miocardul cordului fetal este diferit din mai multe puncte de vedere faţă de cel al adultului. Nu se ştie exact când apare tranziţia, dar probabil în perioada neonatală. Aceste diferenţe fac cordul fetal şi neonatal mai puţin flexibil la apariţia presiunilor anormale şi a încărcărilor volemice. Miocardul fetal generează o tensiune mai mică decât cel adult, deoarece are mai puţine elemente contractile, un conţinut mai mare în apă, prezintă diferenţe metabolice şi o inervaţie simpatică redusă. Aceste diferenţe explică de ce prematurii şi anumiţi nou-născuţi la termen nu tolerează încărcările volemice şi dezvoltă insuficienţă cardiacă congestivă rapid. Exemplul tipic al acestui fenomen îl reprezintă peristenţa de canal arterial care la nou-născuţii prematuri poate determina complicaţii cardio-pulmonare majore.

Dezvoltarea cardio-vasculară va progresa astfel încât, la momentul naşterii, nou-născutul prezintă capacitatea de a abandona placenta şi începe să folosească plămânii pe post de organ respirator principal. Pe măsura ce plămânii preiau funcţia respiratorie principală, nou-născutul va converti circulaţia ventriculară paralelă caracteristică perioadei fetale la circulaţia adultului în care ventriculele prezintă aceeaşi încărcare volemică, dar nu neapărat la presiuni egale.

Pe parcursul dezvoltării cardio-vasculare după septarea normală în ventricul stâng şi ventricul drept, ventriculele fetale funcţionează într-un tipar circulator paralel, comparativ cu tiparul circulator al copiilor studiaţi postnatal. Canalul arterial persistă până la naştere pentru a asigura o comunicare vasculară între artera pulmonară şi aorta descendentă, în timp ce dezvoltarea septului atrial (septum primum şi septum secundum) se suprapune cu funcţia de valve-like a foramen ovale ce permite fluxului să treacă din atriul drept în atriul stâng, dar împiedică pasajul în direcţia inversă **[12]**.

Distribuţia sângelui în cele două sisteme paralele nu este egală nici în volum, nici în oxigenare, dar este distribuit cu presiuni egale de către ventricule. Orientarea venei cave inferioare spre crista dividence a foramen ovale împarte fluxul venei cave în două fluxuri care intră în atriul drept şi în atriul stâng **[13, 14, 15]**.

Valva lui Eustachio care porneşte de la joncţiunea venei cave inferioare cu atriul drept către foramen ovale contribuie la direcţionarea fluxului venei cave inferioare spre atriul stâng. Astfel, întoarcerea venoasă oxigenată ce porneşte de la placentă prin vena cavă inferioară şi ductul venos este în cea mai mare parte direcţionată spre atriul stâng, ventriculul stâng şi aorta ascendentă. Din întoarcerea venoasă totală, fluxul prin vena cavă inferioară reprezintă aproape 1/3, iar fluxul prin foramen ovale reprezintă aproape 25 %.

Fluxul din vena cavă superioară (VCS), ce reprezintă peste 1/5 din întoarcerea venoasă totală, trece prin atriul drept în ventriculul drept.

Astfel, ventriculul drept va pompa aproximativ 60% din debitul cardiac combinat, în timp ce ventriculul stâng va pompa 40 % (debitul cardiac fetal se exprimă în mod obişnuit prin combinarea sângelui din ventriculul drept cu cel din ventriculul stâng) **[14]**. Din ventriculul stâng sângele este împins în aortă. Ventriculul drept trimite sânge în artera pulmonară, ductul arterial şi aorta descendentă.

Debitul ventriculului drept se împarte între plămâni (5–10% din debitul combinat) şi fluxul prin ductul arterial către aorta descendentă (55–60% din debitul combinat), din care placenta va primi într-un final 40–45%.

Debitul ventriculului stâng este direcţionat predominant către circulaţia coronariană şi brahio-cefalică şi numai 10% traversează istmul aortic **[14]**.

Umplerea ventriculară este mai dependentă de contracţia atrială decât la adult. Complianţa ventriculară este scăzută la făt. Frecvenţa cardiacă la făt este de 120–160 de bătăi pe minut. Creşterile frecvenţei cardiace pentru compensarea anomaliilor cardio-vasculare nu sunt des întâlnite la făt.

Presiunile de umplere în ventriculul drept şi cel stâng sunt aproximativ egale.

Presiunea parţială a oxigenului la nivelul arterelor ombilicale este de 20–22 mm Hg cu o saturaţie în oxigen de circa 46–51%, în timp ce la nivelul venei ombilicale este de 30–35 mm Hg şi o saturaţie de 85%.

Tensiunea arterială sistemică la făt este de 60/30 mm Hg.

Ductul venos şi ductul arterial se închid după naştere, iar ventriculele trec la funcţionarea seriată.

Axul dominant al debitului ventricular fetal se poate exprima astfel: ventriculul drept > artera pulmonară > canalul arterial > aorta descendentă **[15]**.

Datorită acestei circulaţii paralele şi comunicării nerestricţionate dintre circulaţiile sistemică şi pulmonară prin canalul arterial, precum şi datorită rezistenţei vasculare pulmonare menţinute la o valoare egală sau mai mare decât rezistenţa vasculară sistemică pe parcursul dezvoltării fetale **[14]**, presiunile la nivelul ventriculului drept şi ventriculului stâng sunt în mod normal egale.

2.1.2.3. Relaţia dintre circulaţia fetală şi malformaţiile cardiace

Indiferent de complexitatea acestora, malformaţiile cardiace interferă rar cu perfuzia fetală. În mod cert malformaţiile pot afecta circulaţia fetală normală, dar transportul sângelui şi al oxigenului la ţesuturi rămâne nemodificat. Prezenţa foramen ovale şi a canalului arterial permite comunicarea liberă între cele două circulaţii şi, chiar dacă o valvă este obliterată total (atrezie valvulară) sau vasele sanguine sunt anormal conectate (transpoziţie de vase mari), sângele poate fi redirecţionat. Doar când aceste conexiuni se închid postnatal, malformaţia se însoţeşte de simptome şi devine evidentă.

2.1.2.4. Modificarea circulaţiei fetale la naştere

La naştere circulaţia este afectată profund de două evenimente fetale majore: eliminarea placentei şi expansiunea plămânilor. În decursul a 5 minute de la naştere, funcţiile de oxigenare şi eliminare a dioxidului de carbon sunt transferate de la placentă la plămâni. Scoaterea din circulaţie a placentei cu rezistenţă redusă determină creşterea promptă şi substanţială a rezistenţei vasculare sistemice. Odată cu expansionarea plămânilor, cu introducerea aerului în alveole şi consecutiv cu creşterea presiunii parţiale a oxigenului, rezistenţa pulmonară scade în primele 36 de ore de viaţă. O consecinţă a acestei modificări a rezistenţei vasculare pulmonare o reprezintă scăderea presiunii arteriale pulmonare de la valoarea egală cu presiunea de la nivelul aortei, la valoarea normală pentru adult, în primele 3 zile de viaţă.

Pe parcursul următoarelor zile până la o lună apar obliterări funcţionale şi anatomice ale şunturilor fetale. Ca răspuns la creşterea presiunii parţiale a oxigenului arterial, canalul arterial se obliterează funcţional în a doua zi de viaţă. Înaintea închiderii, fluxul sanguin trece prin canalul arterial, iar durata şi mărimea lui depind de presiunile şi rezistenţele vasculare sistemică şi pulmonară, precum şi de calibrul canalului. În primele ore de viaţă, şuntul este de la dreapta la stânga, apoi devine bidirecţional, iar după aproximativ 12 ore de viaţă este de la stânga la dreapta şi redus.

În urma închiderii funcţionale prin vasoconstricţie, pe parcursul lunii următoare apar modificări anatomice ce duc la obliterări anatomice. Ductul persistă sub forma unor bandelete fibroase care formează ligamentul ductal ce leagă porţiunea proximală a aortei descendente cu porţiunea proximală a arterei pulmonare stângi.

În timp ce oxigenul este un constrictor potent al canalului arterial, hipoxia la nou-născut poate determina redeschiderea unui canal arterial închis funcţional. Sunt implicaţi şi alţi factori. Prostaglandina E_1 (PGE_1), o substanţă vasoactivă, a fost folosită în cazul nou-născuţilor cu anumite malformaţii cardiace pentru a menţine permeabilitatea ductală; aspirina şi indometacinul au fost folosite pentru a bloca sinteza de prostaglandine şi a închide canalul arterial la copiii prematuri. Prematuritatea se asociază cu persistenţa de canal arterial (PCA), dar de obicei ductul arterial se închide în mod spontan la câteva luni după naştere.

După naştere volumul de sânge care se întoarce de la plămâni la atriul stâng creşte. Presiunea din atriul stâng închide funcţional foramen ovale, eliminând şuntul atrial dreapta-stânga. Foramen ovale se închide anatomic în decurs de o lună la 50% dintre copii şi în decurs de un an la 75%.

Ductul venos se închide progresiv pe parcursul primei săptămâni de viaţă, iar arterele hipogastrice se atrofiază, devenind ligamentele hipogastrice. Cât timp sunt permeabile, aceste structuri vasculare pot fi folosite pentru pasajul cateterelor arteriale şi venoase ombilicale.

2.1.2.5. Anomaliile tranziţiei circulaţiei fetale

Într-o varietate de condiţii ce determină suferinţă fetală tardivă sau neonatală precoce, tranziţia de la circulaţia fetală la circulaţia adultului poate fi întârziată sau anormală. Sindromul de detresă respiratorie, pneumonia severă, hernia diafragmatică, sepsisul şi şocul sunt printre acele afecţiuni ce determină această anomalie, numită de obicei persistenţa circulaţiei fetale (PCF). Indiferent de cauză, problema comună o reprezintă hipoxemia care are două efecte directe asupra circulaţiei fetale: vasoconstricţia pulmonară şi deschiderea ductului arterial. Datorită acestor modificări, rezistenţa vasculară pulmonară creşte; dacă aceasta depăşeşte rezistenţa vasculară sistemică, fluxul sanguin trece de la dreapta la stânga prin canalul arterial redeschis, în aorta descendentă. Datorită volumului de sânge mai mic care se întoarce la atriul stâng, presiunea atriului stâng scade, iar cea a atriului drept creşte. În consecinţă, foramen ovale închis funcţional se redeschide, permiţând şuntul dreapta-stânga şi apariţia cianozei. Datorită scăderii oxigenului arterial şi detresei respiratorii asociate cu boala pulmonară de bază, diagnosticul iniţial este, de obicei, o afecţiune cardiacă congenitală cianogenă. Aceste două entităţi, persistenţa circulaţiei fetale şi afecţiunea cardiacă congenitală, trebuie diferenţiate din moment ce abordarea terapeutică este atât de diferită. Ecocardiografia poate fi folosită în diagnosticul diferenţial al acestor două condiţii.

2.1.3. Organizarea ecocardiografiei fetale

Rolul examinării ecografice constă în depistarea malformaţiilor cardiace fetale, permiţând astfel medicului curant încadrarea sarcinii într-un lot de risc în vederea supravegherii şi a atitudinii terapeutice antepartum, intrapartum şi postpartum.

Cunoaşterea exactă a defectului cardiac are o mare importanţă, deoarece unele afecţiuni, care tratate prompt imediat postpartum au un prognostic bun, în lipsa tratamentului conduc la un deces rapid. Permite de asemenea depistarea unei anomalii cromozomiale sau a altor malformaţii asociate, putându-se astfel diagnostica un sindrom genetic sau un sindrom plurimalformativ, care uneori pot avea un potenţial letal postpartum şi nu pot beneficia de un tratament curativ.

Posibilitatea de diagnosticare a unui defect cardiac depinde foarte mult de aparatura de care dispune examinatorul, de experienţa acestuia, de grosimea paniculului adipos al gravidei, de cantitatea de lichid amniotic, precum şi de poziţia fătului faţă de sonda ecografică.

Examinarea transabdominală se poate efectua după 17 săptămâni de gestaţie folosind un transducer cu frecvenţa cuprinsă între 3,5 şi 5 MHz, cu gravida poziţionată în decubit dorsal sau lateral în funcţie de incidenţa fetală ce se doreşte a fi examinată **[16]**.

Ecocardiografia fetală poate fi efectuată chiar şi la 8–10 săptămâni de gestaţie prin metoda transvaginală, însă sensibilitatea şi specificitatea acestei investigaţii par a fi maximale în jurul a 18–20 de săptămâni de gestaţie **[17]**. La acei pacienţi cu suspiciune de leziuni ce pot progresa sau apărea mai târziu în sarcină (ca stenoza aortică fetală sau alte tulburări de flux) se repetă ecocardiografia în jurul vârstei de 28–30 de săptămâni de gestaţie.

Anumite defecte minore, cum ar fi defectele septale ventriculare mici sau stenozele valvulare largi, pot trece neobservate, iar anumite leziuni, precum tumorile cardiace, dezvoltate în a doua jumătate a sarcinii, nu pot fi depistate dacă se efectuează o singură examinare ecografică în prima parte a sarcinii. Defectele septale atriale şi de asemenea persistenţa canalului arterial nu pot fi depistate prenatal. Cu excepţia coarctaţiei de aortă, care este cunoscută prin dificultatea de diagnosticare sau de excludere prenatală, diagnosticele fals pozitive ale malformaţiilor cardiace congenitale sunt rare **[18]**.

Incidenţele cordului folosite de rutină în examinarea ecografică 2D sunt: imaginea de patru camere, imaginea în axul lung al ventriculului stâng, imaginea de cinci camere, imaginea în axul scurt, imaginea axului lung al venelor mari, imaginea arcului aortic.

Poziţia fetală poate fi folosită la evaluarea diferitelor structuri cardiace. Cea mai bună poziţie fetală pentru studierea aortei şi a arcului aortic, precum şi a canalului arterial este cea cu partea dorsală situată anterior. Poziţia în care partea dorsală este situată posterior este cea mai favorabilă poziţie pentru obţinerea imaginii de 4 camere, pentru evaluarea dimensiunii şi anatomiei ventriculare, a septului interventricular, a valvelor atrio-ventriculare şi a conexiunilor atrio-ventriculare. Poziţia cu partea dorsală situată lateral identifică cel mai bine emergenţa aortei şi a arterei pulmonare, defectele septale interventriculare în zona de ejecţie a arterelor mari şi conexiunile atrio-ventriculare.

2.1.3.1. Evaluarea cordului fetal. Materiale şi metode

Studiul cordului fetal necesită combinarea mai multor tehnici ultrasonografice:

1. Ecocardiografia bidimensională

Ecografia bidimensională identifică structurile anatomice, relaţiile lor spaţiale, poziţia cordului, grosimea miocardului şi funcţionalitatea acestuia; asocierea cu Doppler-ul color permite evaluarea dinamicii fluxurilor sanguine la nivelul fiecărei structuri cardiace.

2. Doppler şi Doppler color

Doppler-ul pulsatil (PW) este utilizat la studierea selectivă a circulaţiei în fiecare cavitate sau vas.

Doppler-ul continuu (CW) este necesar pentru identificarea semnalelor cu velocitate crescută, precum şi pentru cuantificarea gradientelor presionale intracardiace şi intravasculare.

Doppler-ul color opacifiază cavităţile cardiace şi vasele, detectând fluxul turbulent accelerat determinat de regurgitarea şi stenoza valvulară sau de alte defecte cardiace.

3. Modul M

Modul M poate ajuta la aprecierea anatomiei cardiace fetale. Datorită evoluţiei tehnologice a evaluării 2D, modul M şi-a pierdut din importanţă în evaluarea practică a leziunilor pe care o avea în trecut. Cu toate acestea, este indispensabilă în evaluarea aritmiilor fetale, efuziunilor pericardice şi a măsurătorilor cardiace. Ecocardiografia în modul M permite de asemenea vizualizarea clară a mişcărilor valvulare, lucru care nu este reuşit de ecografia 2D în timp real. Astfel, deşi are o utilitate limitată, modul M este indispensabil ecografiei cardiace pentru măsurarea cu acurateţe a mărimii cavităţilor şi vaselor, precum şi pentru evaluarea modificărilor de ritm cardiac şi a funcţiei cardiace.

2.1.3.2. Caracteristicile ecocardiografice anatomice şi funcţionale fetale normale

Pe parcursul evaluării ecocardiografice fetale vor fi identificate aspecte caracteristice cordului normal **(Fig. 92.18)**:

- Poziţia normală a cordului în cadrul cutiei toracice este cea levocardiacă (inima este de obicei situată în stânga, în partea opusă ficatului, şi deasupra stomacului). În imaginea de 4 camere aorta toracică va fi în partea stângă, în apropierea atriului stâng. Cordul fetal are o poziţie mai orizontală datorită volumului mai mare al ficatului fetal.
- Trebuie să fie prezent aspectul continuu al septului atrio-ventricular. Datorită hipoecogenităţii date de zona membranoasă a septului interventricular, artefact care se observă mai ales în incidenţa de 4 camere, în prima parte a sarcinii, există posibilitatea unui fals diagnostic de defect septal ventricular. Din acest motiv diagnosticul ecografic de defect septal

ventricular nu se poate afirma decât dacă este vizualizat în cel puțin două incidențe diferite **[19]**.

- Foramen ovale trebuie să fie o comunicare interatrială vizibila, nu mai largă de 6 mm, acoperită de o valvă tip clapă **[20]**, care se deschide dinspre atriul drept spre atriul stâng și permite curgerea sângelui în acest sens.
- Nivelul de implantare a cuspelor septale ale valvelor mitrală și tricuspidiană va face diferența dintre valvele atrio-ventriculare dreaptă și stângă, cuspa septală tricuspidiană fiind inserată cu aproximativ 3mm mai spre apex față de cea mitrală.
- Contractilitatea miocardului prezintă o fază nesistolică cu o mișcare septală paradoxală; totuși, mișcările anterioară și posterioară ale pereților cordului vor fi identificate pentru evaluarea funcției ventriculare.
- Conexiunile ventriculo-arteriale normale vor fi stabilite odată cu observarea încrucișării tracturilor de ejecție ale vaselor mari.
- Arcul aortic dă naștere la trei artere supraaortice.
- Canalul arterial va fi identificat drept o structură vasculară la nivelul aortei descendente, situată în unghi drept față de aceasta.
- Venele cave superioară și inferioară intră în atriul drept, creând impresia de continuitate.
- Venele pulmonare intră în atriul stâng.
- Un spațiu de translucență pericardică poate fi vizualizat, fără a fi interpretat ca efuziune pericardică.
- Frecvența cardiacă trebuie să fie între 120–180 de bătăi/minut.

2.1.3.3. Caracteristici ecocardiografice anatomice și funcționale fetale patologice

Caracteristicile patologice ale ecografiei includ:

- malpoziția inimii; aceasta se stabilește când pozițiile atrio-ventriculare sau viscerale sunt anormale. Poziția normală a acestor structuri poartă numele de „situs solitus". „Situs inversus" implică inversarea pozițiilor cardiacă și viscerale normale, iar „situs ambiguu" descrie poziționarea viscerală medială de obicei subestimată. Dextrocardia, mezocardia și levocardia sunt termeni ce definesc localizarea apexului cardiac;
- disproporția dintre dimensiunile atriului și ventriculului, precum și dintre dimensiunile atriale. Aceasta poate conduce la diagnosticarea dilatației patologice sau a reducerii diametrului acestor structuri cardiace;
- cavitate ventriculară sau atrială unică;
- defect septal atrial sau ventricular;
- valva atrio-ventriculară unică, precum în canalul atrio-ventricular;
- anomalii specifice ale valvelor atrio-ventriculare – anomalia Ebstein;
- transpoziția vaselor mari- ecografic nu se evidențiază încrucișarea aortei cu artera pulmonară;
- regurgitare valvulară (evidențiabilă prin ecografie Doppler);
- cardiomegalie;
- semne de insuficiență cardiacă;
- aritmiile: tahiaritmiile, bradicardia, ritm cardiac neregulat.

2.1.4. Indicații pentru efectuarea ecocardiografiei fetale

- **Sarcini în care nu ar trebui efectuată o ecocardiografie fetală:**

– sarcini cu risc scăzut și cu imagini anatomice normale la examinarea ecografică de rutină;

– prezența unei anomalii în afara sistemului cardiovascular, atunci când evaluarea sistemului cardiovascular nu influențează nici deciziile de management medical, nici diagnosticul fătului.

- **Indicații fetale pentru efectuarea ecocardiografiei:**

– retard de creștere intrauterină;

– aritmii cardiace fetale;

– sindroame genetice fetale sau malformații ale altor organe: omfalocel, agenezie renală, hernia diafragmatică, atrezia duodenală etc.;

– macrosomie fetală (greutate fetală estimată > 4500 g) cu afectare cardiacă dovedită;

– modificări ale cantității de lichid amniotic: polihidramnios (indice lichid amniotic > 25) sau oligohidramnios (indice lichid amniotic < 5);

– arteră ombilicală unică;

– imagine tetracamerală anormală sau ecografie de screening anormală;

– sindromul transfuzor-transfuzat în sarcină gemelară de obicei monocorială, cu discordanță de creștere fetală;

– expunerea maternă la teratogeni cardiaci;

– expunerea mamei la anumiți agenți virali sau de altă etiologie, cunoscuți a afecta cordul fetal;

– înaintea unei terapii fetale, ca de ex. transfuzie de sânge fetal, chirurgie fetală;

– anomalii ale circulației fetale evidențiate la examinarea Doppler;

– perfuzie scăzută a organelor vitale la evaluarea Power Doppler;

– hidrops fetal non-imun;

– translucență nucală (NT) mai mare de 3 mm (între 11 săptămâni și o zi și 13 săptămâni și 6 zile de gestație). Este unul dintre factorii de risc pentru afecțiunile cardiace congenitale, cel mai recent descoperit **[21, 22]**. Hyett și colaboratorii **[21]** au revizuit valoarea translucenței nucale la un total de 29.000 de feți cu structură cromozomială normală. Peste 50% dintre feții cu malformații cardiace majore au prezentat valori anormale ale translucenței nucale în primul trimestru.

- **Indicații materne pentru efectuarea ecocardiografiei fetale:**

– diabet insulino-dependent

– boală vasculară de colagen

– infecție virală, bacteriană, parazitară sau oricare alta ce afectează cordul matern sau fetal:

- rubeolă (cu risc pentru făt de stenoză periferică de arteră pulmonară, defect septal ventricular, defect septal atrial);
- toxoplasmoză;
- virus Coxsackie;
- citomegalovirus;
- virus urlian.

– expunere la teratogeni sau medicamente cunoscute ca afectând cordul fetal:

- litiu;
- amfetamine;
- alcool;
- anticonvulsivant;
- fenitoină;
- trimetadionă;
- isoretinoină;

– expunere la metale grele

– patologie cardiacă ereditară sau congenitală maternă

– disfuncție renală severă necorectată prin dializă sau transplant renal

– vârstă maternă avansată, cu refuz de biopsie de vilozități coriale, amniocenteză sau triplu test

– fenilcetonurie (risc de tetralogie Fallot, defect de sept ventricular, defect de sept atrial penru făt)

Acuratețea diagnosticului și înțelegerea defectelor cardiace au sporit odată cu dezvoltarea ecocardiografiei de înaltă rezoluție și a sistemelor Doppler. Ecografia bidimensională în timp real a cordului permite vizualizarea non-invazivă directă a anomaliilor structurale ce definesc diferitele defecte cardiace, precum și a modificărilor anatomiei cardiace induse de alterarea funcției asociate defectului structural.

Diagnosticarea și definirea defectelor cardiace pe parcursul dezvoltării fetale, atunci când examinatorul se confruntă cu un pacient pe care nu îl poate vedea direct, reprezintă o provocare unică.

2.2. Evaluarea ecografică a defectelor cardiace congenitale

IONEL TRIFON CIOATĂ, MIRCEA MUNCEAN,
MIRIAM DAISA, BOGDAN CIOATĂ

Încă de la începutul anilor 1980, tehnicile de diagnostic prenatal al bolilor congenitale au fost tot mai mult explorate și dezvoltate. Ecografia este în mod particular foarte atractivă pentru acest domeniu, din moment ce nu prezintă niciun risc fetal sau disconfort matern.

Primele scanere statice B apărute în anii 1960 permiteau determinarea numărului de feți, poziția fetală, localizarea placentară și estimarea vârstei și a greutății fetale. Dar îmbunătățirea rezoluției, producerea de imagini de o calitate superioară și mai ales secțiunea transversală în timp real au permis vizualizarea anatomiei fetale în detaliu. S-a descoperit că este mai ușor de vizualizat cordul fetal decât în viața postnatală, iar predicția anomaliilor structurale s-a dovedit a fi de asemenea posibilă **[1]**.

Experiența în boala cardiacă prenatală a crescut considerabil. Totul a plecat de la o idee pusă în practică de Fermont și colegii săi în 1986, aceea de a folosi experiența obstetricianului pentru a depista malformațiile congenitale ale inimii în timpul unui examen ecografic obstetrical de rutină. Acest grup francez a simplificat examinarea cordului la evaluarea unei secțiuni cardiace, imaginea de 4 camere, și a întocmit un program de învățare a ecografiștilor cum să obțină și să interpreteze aceasta imagine. Rezultatul a fost depistarea de anomalii cardiace la 2 dintre cele 1000 de cazuri examinate **[2]**.

În prezent incidenţa defectelor cardiace fetale diagnosticate la nou-născut şi copiii mai mari este de aproximativ 8–10 cazuri/1 000 de subiecţi examinaţi.

Afecţiunile cardiace congenitale determină aproape jumătate din totalitatea deceselor atribuite malformaţiilor letale la copii **[3]**. Aceste defecte ale funcţiei şi anatomiei cardiace fetale sunt de 4 ori mai frecvente decât defectele de tub neural şi de 6 ori mai frecvente decât defectele cromozomiale severe **[4]**.

2.2.1. *Diagnosticul caracteristicilor ecografice ale defectelor congenitale cardiace*

Pentru evaluarea cât mai exactă a cordului fetal şi recunoaşterea aspectului defectelor structurale trebuie reţinut că funcţia cardiacă fetală este diferită de cea a copilului datorită modificărilor fiziologice majore ce apar la naştere. După naştere, odată cu primul inspir al copilului, scade dramatic rezistenţa vasculară pulmonară, iar fluxul vascular pulmonar creşte, determinând închiderea funcţională a foramen ovale; canalul arterial se închide pe măsură ce presiunea parţială a oxigenului (PaO_2) creşte, iar prostaglandinele (PG) ce menţin canalul deschis scad **[5]**. Malformaţiile cardiace prezente in utero devin simptomatice pe măsură ce defectul compromite capacitatea funcţională cardiacă a nou-născutului, cu apariţia simptomelor de insuficienţă cardiacă congestivă, cianoză sau a ambelor. Pe parcursul evoluţiei şi creşterii fetale, anomaliile în dezvoltarea cardiacă pot deveni de asemenea simptomatice, determinând insuficienţă cardiacă fetală (exprimată prin hidrops non imun) sau deces fetal. Indiferent dacă defectul se exprimă din punct de vedere clinic înainte de naştere sau postpartum, simptomatologia clinică manifestă depinde de severitatea defectului anatomic şi de impactul acestuia asupra capacitaţii funcţionale a cordului.

Acurateţea diagnosticului şi creşterea înţelegerii acestor defecte cardiace a sporit odată cu dezvoltarea ecocardiografiei de înaltă rezoluţie şi a sistemelor Doppler. Imagistica bidimensională în timp real a cordului permite vizualizarea non-invazivă directă a anomaliilor structurale ce definesc diferitele defecte cardiace. La fel de importantă în formularea diagnosticului corect al defectelor cardiace este sublinierea modificărilor anatomiei cardiace induse de alterarea funcţiei asociate defectului structural. Dilatarea atriului stâng şi a ventriculului stâng, determinată de şuntul stânga-dreapta ventricular, este la fel de importantă în identificarea unui defect septal ventricular larg chiar înainte ca acesta să fie evidenţiat imagistic, sau în diferenţierea ulterioară a trunchiului arterial de tetralogia Fallot severă, ambele prezentând un defect septal ventricular larg şi aorta călare. Adăugarea imagisticii Doppler (color, continuu sau pulsatil) va evidenţia fluxul anormal asociat acestui defect. Aceasta va ajuta la identificarea unor defecte septale ventriculare musculare mai mici, ce pot scăpa examinării ecografice directe, sau la cuantificarea velocităţii fluxului pentru a estima severitatea unei leziuni valvulare stenotice.

În afara modificărilor frecvenţei şi a ritmului cardiac fetal sau a modificărilor ce pot apărea la examinarea ecografică obstetricală care indică probabil o afectare cardiacă fetală, precum hidropsul non-imun, frecvent aspectul ecografic al fătului nu oferă indicii care să sugereze prezenţa defectelor cardiace. Diagnosticul pe perioada dezvoltării fetale depinde de vizualizarea ecocardiografică directă a defectului, de modificările dimensiunii cardiace sau ale aspectului cordului fetal, secundar alterării hemodinamice şi/sau de evidenţierea Doppler a fluxului aberant.

Cel mai frecvent diagnosticate defecte cardiace fetale sunt cele care produc cele mai dramatice anomalii ale structurii cardiace, cum ar fi canalul atrioventricular, sindromul hipoplazic al inimii stângi sau cordul univentricular, precum şi cele care produc cele mai severe alterări ale funcţiei cardiace normale, cum ar fi stenoza aortică severă, anomalia Ebstein sau cardiomiopatia **[6, 7]**.

Imaginea 4 camere a cordului fetal a devenit o componentă standard a evaluărilor obstetricale. Aceasta incidenţă a cordului fetal identifică şi sugerează prezenţa defectelor cardiace, fie direct prin evidenţierea structurii aberante, fie indirect prin evidenţierea modificărilor structurii cardiace induse de fluxul sanguin anormal. Explorarea cordului doar în această incidenţă ar trebui să identifice canalul atrio-ventricular, hipoplazia ventriculară, cordul univentricular, atrezia mitrală/tricuspidiană, originea dublă a vaselor mari în ventriculul drept, anomalia Ebstein şi defecte septale ventriculare largi **[8]**.

Din moment ce traiectele fluxurilor sau vasele mari nu se pot evidenţia cu ajutorul imaginii 4 camere, examinarea ecocardiografică fetală completă va fi reprezentată de incidenţe multiple pentru a defini structurile şi complexul funcţional format de atrii, ventricule, componentele valvulare ale arterelor mari şi ale influxului venos. Imagistica va include incidenţa de 4 camere pentru vizualizarea atriilor, ventriculelor şi a valvelor atrio-ventriculare, imaginea în ax lung pentru evidenţierea traiectului efluxului ventriculului stâng, imagini sagitale pentru vizualizarea bifurcaţiei pulmonare, a arcului aortic şi ductal, imagini în ax scurt pentru a observa traiectul efluxului ventriculului drept şi imagini în ax scurt apicale pentru a evidenţia structura ventriculară şi muşchii pilieri ai ventriculului stâng [7]. Ultrasonografia Doppler ar trebui asociată pentru observarea traiectelor fluxului sanguin la nivelul structurii cardiace.

S-a dovedit progresivitatea în timp a defectelor cardiace in utero [9, 10]. Stenoza pulmonară identificată la începutul celui de-al doilea trimestru poate progresa spre termen până la atrezie pulmonară sau hipoplazia ventriculului drept [11]. În mod similar, dezvoltarea hidropsului fetal nonimun poate apărea mai târziu în sarcină datorită prezenţei unor defecte cardiace severe, precum insuficienţa tricuspidiană sau anomalia Ebstein. Defectele septale ventriculare ce apar izolat se pot închide spontan pe parcursul examinărilor consecutive [7].

2.2.2. Anomaliile sistemului cardio-vascular fetal. Diagnostic şi conduită

2.2.2.1. Canalul atrio-ventricular

Deşi nu este cel mai frecvent defect cardiac congenital întâlnit la copii, este cea mai frecventă malformaţie a cordului diagnosticată antenatal.

Afecţiunea se caracterizează printr-un defect larg la nivelul crucii inimii ce implică septul atrio-ventricular şi valvele atrio-ventriculare, fiind o malformaţie uşor de diagnosticat cu ajutorul imaginii de 4 camere (Fig. 92.23) [12]. Defectul septal poate afecta şi sistemul de conducere al inimii [13].

Forma completă a defectului atrio-ventricular se caracterizează prin prezenţa unui inel valvular atrio-ventricular care nu se separă în cele două valve mitrală i tricuspidiană şi care apare sub forma unei valve comune cu 5 cuspe **(Fig. 92.24)** **[14]**.

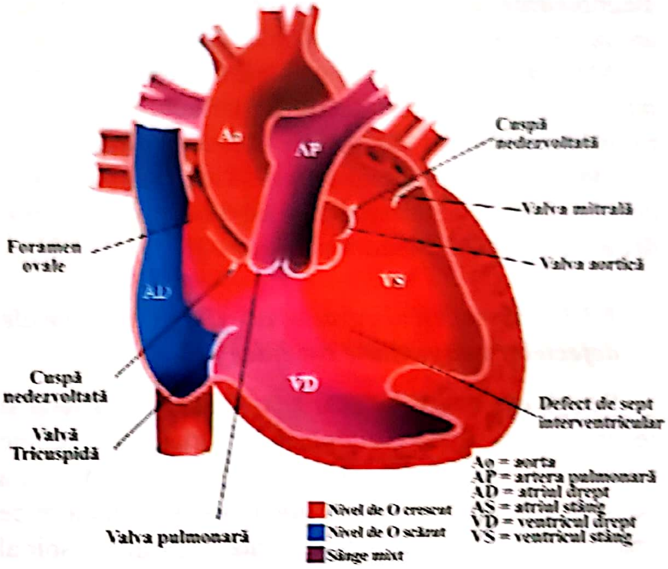

Ao
AP
Cuspă nedezvoltată
Valva mitrală
Foramen ovale
Valva aortică
VS
AD
Cuspă nedezvoltată
VD
Defect de sept interventricular
Valvă Tricuspidă
Ao = aorta
AP = artera pulmonară
AD = atriul drept
AS = atriul stâng
VD = ventricul drept
VS = ventricul stâng
🟥 Nivel de O crescut
🟦 Nivel de O scăzut
▨ Sânge mixt
Valva pulmonară

Fig. 92.23. Canalul atrio-ventricular.

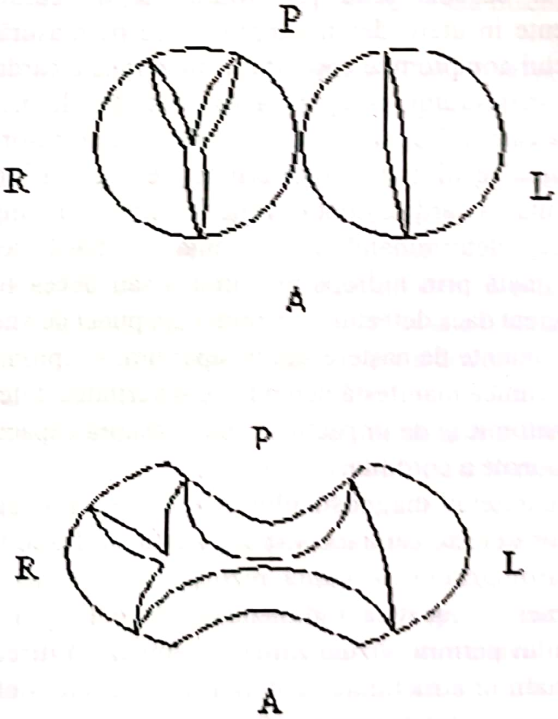


Fig. 92.24. Imagine normală a valvelor atrio-ventriculare vs. valvă comună în cazul defectului atrio-ventricular

examinarea ecocardiografică fetală completă va fi reprezentată de incidenţe multiple pentru a defini structurile şi complexul funcţional format de atrii, ventricule, componentele valvulare ale arterelor mari şi ale influxului venos. Imagistica va include incidenţa de 4 camere pentru vizualizarea atriilor, ventriculelor şi a valvelor atrio-ventriculare, imaginea în ax lung pentru evidenţierea traiectului efluxului ventriculului stâng, imagini sagitale pentru vizualizarea bifurcaţiei pulmonare, a arcului aortic şi ductal, imagini în ax scurt pentru a observa traiectul efluxului ventriculului drept şi imagini în ax scurt apicale pentru a evidenţia structura ventriculară şi muşchii pilieri ai ventriculului stâng **[7]**. Ultrasonografia Doppler ar trebui asociată pentru observarea traiectelor fluxului sanguin la nivelul structurii cardiace.

S-a dovedit progresivitatea în timp a defectelor cardiace in utero **[9, 10]**. Stenoza pulmonară identificată la începutul celui de-al doilea trimestru poate progresa spre termen până la atrezie pulmonară sau hipoplazia ventriculului drept **[11]**. În mod similar, dezvoltarea hidropsului fetal nonimun poate apărea mai târziu în sarcină datorită prezenţei unor defecte cardiace severe, precum insuficienţa tricuspidiană sau anomalia Ebstein. Defectele septale ventriculare ce apar izolat se pot închide spontan pe parcursul examinărilor consecutive **[7]**.

2.2.2. Anomaliile sistemului cardio-vascular fetal. Diagnostic şi conduită

2.2.2.1. Canalul atrio-ventricular

Deşi nu este cel mai frecvent defect cardiac congenital întâlnit la copii, este cea mai frecventă malformaţie a cordului diagnosticată antenatal.

Afecţiunea se caracterizează printr-un defect larg la nivelul crucii inimii ce implică septul atrio-ventricular şi valvele atrio-ventriculare, fiind o malformaţie uşor de diagnosticat cu ajutorul imaginii de 4 camere **(Fig. 92.23) [12]**. Defectul septal poate afecta şi sistemul de conducere al inimii **[13]**.

Forma completă a defectului atrio-ventricular se caracterizează prin prezenţa unui inel valvular atrio-ventricular care nu se separă în cele două valve mitrală şi tricuspidiană şi care apare sub forma unei valve comune cu 5 cuspe **(Fig. 92.24) [14]**.

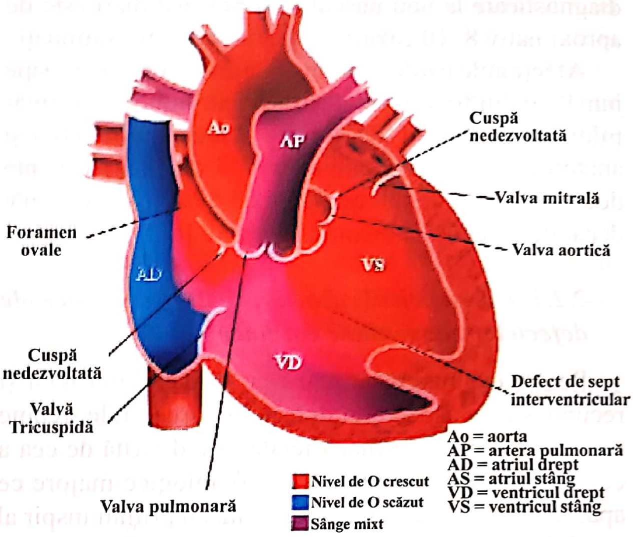

Ao
AP
Cuspă nedezvoltată
Valva mitrală
Foramen ovale
Valva aortică
AD
VS
VD
Cuspă nedezvoltată
Defect de sept interventricular
Valvă Tricuspidă
Ao = aorta
AP = artera pulmonară
AD = atriul drept
AS = atriul stâng
VD = ventricul drept
VS = ventricul stâng
Valva pulmonară
🟥 Nivel de O crescut
🟦 Nivel de O scăzut
🟪 Sânge mixt

Fig. 92.23. Canalul atrio-ventricular.

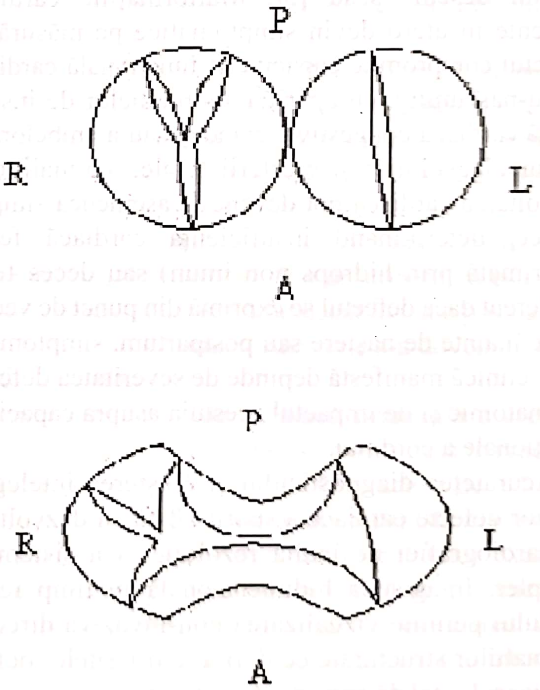


Fig. 92.24. Imagine normală a valvelor atrio-ventriculare vs. valvă comună în cazul defectului atrio-ventricular

Acest inel valvular atrio-ventricular traversează defectul septal şi are cordaje la nivelul ambelor ventricule, fiind identificat fără prea mare dificultate. Există o persistenţă a foramen primum şi un defect în formarea septului ventricular prin neînchiderea cu ţesut endocardic, determinând apariţia unui defect septal comun larg situat la nivelul porţiunii inferioare a septului atrial şi la nivelul porţiunii superioare a septului ventricular. Acest defect se asociază frecvent cu alte defecte cardiace complexe sau cu defecte cromozomiale, în special trisomia 21 **[7, 15]**.

Canalul atrio-ventricular complet poate fi uşor **diagnosticat** cu ajutorul ecocardiografiei fetale bidimensionale la începutul celui de-al doilea trimestru, datorită modificărilor anatomice cardiace caracteristice. Dacă se dispune de aparatură performantă, diagnosticul poate fi pus chiar de la 12–14 săptămâni de gestaţie, prin examinarea cu sonda vaginală. De obicei evaluarea Doppler nu evidenţiază prezenţa şuntului la nivel atrial sau ventricular, dar poate identifica alte anomalii ale fluxului (fluxul sistolic inversat la nivelul ductului venos sau al venei hepatice), apreciind severitatea disfuncţiei cardiace **(Fig. 92.25)**.

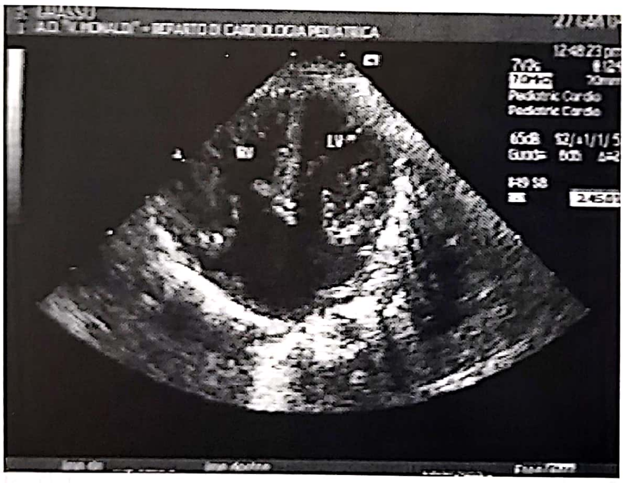


Fig. 92.25. Imagine ecocardiografică a canalului atrio-ventricular complet.

Din acest motiv, atunci când se evidenţiază această malformaţie, se impune cariotiparea copilului şi screeningul altor defecte non cardiace **[7, 12, 16]**.

- Dacă defectul septal atrio-ventricular este un defect cardiac izolat, atunci în 50% din cazuri este vorba despre un făt cu sindrom Down.
- Defectul septal se poate asocia cu alte anomalii cardiace, ca tetralogia Fallot, coarctaţia de aortă, stenoza pulmonară.

Postnatal, copilul cu canal atrio-ventricular prezintă un flux vascular pulmonar crescut, determinat de scăderea rezistenţei vasculare pulmonare ce apare odată cu iniţierea respiraţiei pulmonare şi creşterea complianţei ventriculului drept. Aceste modificări determină creşterea fluxului stânga-dreapta prin ambele componente ale defectului, atrială şi ventriculară. Mai mult, împărţirea anormală a valvei atrio-ventriculare determină o insuficienţă valvulară, dar mai ales insuficienţa componentei valvulare mitrale. În cazul majorităţii copiilor cu acest defect, aceste anomalii ale funcţiei cardiace vor determina în final insuficienţă cardiacă congestivă.

Prenatal, datorită rezistenţei vasculare pulmonare crescute şi scăderii complianţei ventriculului drept odată cu îngroşarea peretelui ventricular, şunturile anormale atriale şi ventriculare nu sunt evidente. Gembruch şi colaboratorii **[12]** au observat că, la toate cazurile diagnosticate cu canal atrio-ventricular complet, fluxul diastolic evidenţiat cu ajutorul ultrasonografiei Doppler color sau pulsatil nu a prezentat turbulenţe la nivelul niciunui ventricul, dar poate fi prezentă insuficienţa valvulară atrio-ventriculară semnificativă. Insuficienţa valvulară se poate identifica prin examinare Doppler la aproape 75% din cazurile cu canal atrio-ventricular complet. Dacă există o insuficienţă pansistolică (mai degrabă decât numai o insuficienţă precoce sistolică), atunci se dezvoltă frecvent hidropsul nonimun **[12]**.

Atitudine terapeutică

- Având în vedere că 50% dintre cazuri se asociază cu anomalii cromozomiale, se poate practica amniocenteza dacă se suspectează prezenţa acestei malformaţii în contextul unui sindrom genetic.
- Gravida se va îndruma pentru naştere într-un centru specializat.
- Prenatal, cardiologul pediatru şi neonatologul vor analiza cazul pentru stabilirea atitudinii terapeutice postpartum.
- Nu sunt indicate naşterea sau operaţia cezariană înainte de termen, deoarece greutatea mică la naştere poate creşte riscul intervenţiei chirurgicale.

Prognostic

- Este extrem de rezervat dacă se asociază cu o altă anomalie cardiacă complexă sau cu hidrops.

- Trisomia 21 nu reprezintă un factor de risc care să influenţeze rezultatele intervenţiei chirurgicale, copiii cu sindrom Down având aceeaşi evoluţie postoperatorie precum cei cu cariotipul normal.
- În absenţa tratamentului, mortalitatea este de 50% în primele şase luni şi de 80% în primul an de viaţă.
- În cazul intervenţiei chirurgicale, mortalitatea intraoperator şi imediat postoperator este de 5%; 90% dintre supravieţuitori au o funcţie cardiacă normală, iar rata de supravieţuire la 12 ani este de 85%.

Recurenţă

- Dacă un singur copil prezintă afecţiunea, riscul este de 3% şi de 10% dacă doi copii prezintă defect septal atrio-ventricular.
- Dacă un părinte prezintă canal atrio-ventricular şi cariotip normal, riscul de recurenţă este de 10%, riscul fiind mai mare dacă cea care prezintă afecţiunea este mama **[13]**.

2.2.2.2. Cordul univentricular

Definiţie: cordul univentricular este cordul în care întoarcerea venoasă sistemică şi cea pulmonară converg într-o singură cameră ventriculară. Reprezintă cea mai severă malformaţie congenitală de cord în perioada neonatală, fiind letală în zile sau săptămâni dacă rămâne netratată.

Cordul poate fi funcţional univentricular datorită:

- imposibilităţii, fie a ventriculului drept, fie a ventriculului stâng, de a se dezvolta normal (ventricul hipoplazic) şi se poate datora:
  - absenţei unei comunicări atrio-ventriculare (atrezie tricuspidiană/mitrală) sau
  - dezvoltării inadecvate a efluxului ventricular (atrezie pulmonară/aortică);
- eşecului de dezvoltare embriologică normală, care ar presupune împărţirea ventriculului primar comun în două ventricule adevăraţi, drept şi stâng.

Diagnosticul cordului univentricular se descrie prin evidenţierea valvelor de influx, prin caracterele anatomice ale ventriculului funcţional şi prin numărul şi poziţia traiectelor de eflux.

Sindromul hipoplaziei cordului stâng se caracterizează astfel printr-un cord univentricular cu un singur influx, cu anatomia ventriculului drept şi cu o singură ieşire, artera pulmonară, fără transpoziţie.

Fiziologia cordului univentricular se caracterizează prin persistenţa tiparului circulator paralel, cu combinarea circulaţiilor sistemică şi pulmonară în singura cameră ventriculară cu funcţie de pompă prezentă.

Debitul cardiac al ventriculului comun nu se împarte egal între cele două circulaţii. Fluxurile sanguine sunt proporţionale cu rezistenţele vasculare sistemică şi pulmonară, dacă nu apar alte restricţii. Dacă apare atrezia pulmonară/aortică, fluxul la nivelul circuitului asociat cu valva atretică va depinde de persistenţa permeabilităţii canalului arterial după naştere **(Fig. 92.26)**.

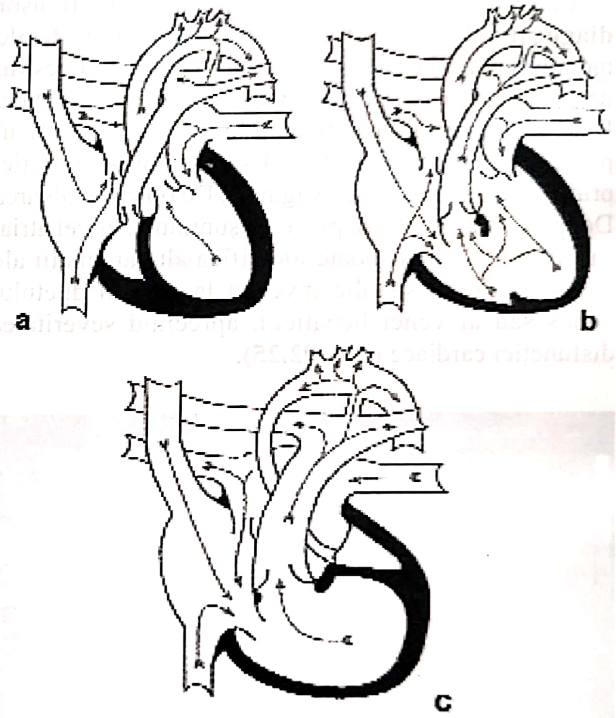


Fig. 92.26. Variante de cord univentricular. Imaginea **a** prezintă atrezie tricuspidiană cu hipoplazia ventriculului drept, sept interventricular intact şi asociere normală a vaselor mari. În imaginea **b** se observă un ventricul unic de origine nedeterminată în prezenţa asocierii normale a vaselor mari. Ultima figură, **c**, prezintă sindromul cordului stâng hipoplazic, cu atrezie de valvă mitrală şi tricuspidiană, precum şi hipoplazia aortei ascendente.

Înaintea naşterii, debitul cardiac total este de obicei menţinut la valori aproape normale, iar sarcina poate progresa normal. Fluxurile aberante intracardiace pot totuşi determina modificări progresive ale creşterii şi dezvoltării cardiace, aceste modificări putând fi evidenţiate prin evaluări ecocardiografice repetate.

După naştere nu se poate stabili un sistem circulator normal, iar nou-născutul se va decompensa rapid şi progresiv datorită hemodinamicii aberante.

Caracteristicile **clinice** variază:

- cianoză severă dacă circulaţia pulmonară este compromisă;
- şoc dacă circulaţia sistemică este compromisă şi
- insuficienţă cardiacă congestivă dacă atât artera pulmonară, cât şi aorta comunică cu ventriculul comun fără restricţii.

Ecografic

- În imaginea de 4 camere se identifică un singur ventricul sau se constată prezența unui ventricul rudimentar, cu discrepanță marcată între dimensiunile ventriculelor.
- Se vor folosi planuri imagistice multiple pentru a determina relația dintre ventricule şi arterele mari.
- În cazul atreziei valvulare, mişcarea valvei atretice este minimă sau absentă.
- Doppler-ul color sau cel pulsatil evidenţiază absența fluxului prin valva atretică şi pot evidenţia fluxul retrograd în aortă (atrezia aortică) sau în ductul arterial şi artera pulmonară (atrezie pulmonară).
- În cazul atreziei pulmonare, traiectul efluxului ventricular drept este redus şi se evidețiază o arteră pulmonară principală mică **[11, 15, 17]**.
- Sindromul hipoplaziei inimii stângi
  - – Ventriculul stâng
    - este mic sau nu se poate vizualiza,
    - poate fi globulos,
    - prezintă contractilitate redusă,
    - peretele este ecogenic.
  - – Ventriculul drept apare mărit.
  - – Atriul stâng este mai mic decât atriul drept.
  - – Vizualizarea arcului aortic evidenţiază o aortă ascendentă redusă şi o arteră pulmonară lărgită **[13]**.

Sindromul hipoplaziei inimii stângi se caracterizează prin subdezvoltarea aortei, a valvei aortice, a ventriculului stâng şi a valvei mitrale. Tipic, valvele aortică şi mitrală sunt atretice, iar septul ventricular este intact. Ventriculul stâng variază în dimensiuni de la o simplă deschizătură până la mai mic decât normal **[17]**. Tot fluxul sanguin va trece prin partea dreaptă a inimii, determinând mărirea atriului şi a ventriculului drept **[17, 18]**.

Hipoplazia ventriculului drept este asociată în mod obişnuit cu:

– atrezie de arteră pulmonară cu septul interventricular intact, în cele mai multe cazuri (ventriculul drept are dimensiunea unei fante);

– hipoplazia tractului efluxului ventricular drept şi artera pulmonară principală subțire, slab dezvoltată;

– atrezie tricuspidiană cu sau fără defecte septal ventricular (hipoplazia ventriculului drept este moderată) **[17]**.

În condițiile atreziei valvelor pulmonară sau tricuspidiană, întregul flux sanguin traversează foramen ovale şi ajunge în atriul stâng, iar apoi prin valva mitrală în ventriculul stâng.

În cazul hipoplaziei cordului stâng, al atreziei pulmonare sau al atreziei tricuspidiene cu septul interventricular intact, canalul arterial reprezintă singura legătură pentru fluxul sanguin care ar fi trebuit să traverseze circulația cu structurile valvulare atretice (circulația sistemică sau cea pulmonară, care devine dependentă de permeabilitatea ductală).

Mortalitatea şi morbiditatea postnatală ale acestui grup rămân ridicate, iar, în absența terapiei, se ridică la 100%. Aspectele clinice depind de variantele anatomice, totuşi intervenția chirurgicală finală a tuturor acestor variante o reprezintă procedura Fontan modificată sau transplantul cardiac.

În cazul sindromului hipoplaziei inimii stângi, fluxul sistemic scade progresiv pe măsură ce canalul arterial se închide, după naştere determinând şoc cardiogen, acidoză metabolică şi deces de obicei în prima săptămână de viață.

În cazul copiilor cu atrezie pulmonară sau tricuspidiană cu septul ventricular intact, fluxul sanguin pulmonar este compromis progresiv, pe măsură ce canalul arterial se închide. Aceasta determină hipoxemie progresivă, cianoză severă şi deces la scurt timp după naştere.

Atitudine terapeutică

- La efectuarea cariotipului fetal se constată asocierea anomaliilor cromozomiale în 2–10% din cazuri.
- Intervenția chirurgicală prenatală constă în valvuloplastia cu balonaş, fără rezultate semnificative.
- Pentru intervenția chirurgicală postpartum se îndrumă gravida pentru naştere într-un centru specializat. Intervenția chirurgicală constă în procedura Norwood în trei stadii:

– construcție de neo-aortă din artera pulmonară, septectomie atrială, șunt Blalock-Taussig pentru perfuzie pulmonară (la 3 săptămâni de viață);

– conversie la hemi-Fontan: șunt Glenn al venei cave superioare la artera pulmonară dreaptă (la 4–6 luni);

– Fontan: conduct venos fenestrat prin atriul drept: fluxul venei cave inferioare se varsă în artera pulmonară dreaptă.

- Transplant cardiac neonatal **[19]**

Prognostic

- În cazul diagnosticului prenatal:

– 45% din sarcini sunt întrerupte în evoluție;

– 20% decedează intrauterin;

– 75% dintre feții născuți vii mor în prima săptămână de viață.

- În cazul intervenției chirurgicale tip Norwood:

– rata de mortalitate a stadiului 1 este de 23–46%;

– rata de mortalitate a stadiului 2 este de 3%;

– rata de mortalitate a stadiului 3 este de 8%.

- Transplantul de cord:

– 19% mortalitate pe lista de așteptare;

– 9% mortalitate operatorie.

- Dacă diagnosticul este pus antenatal, există o stabilizare perinatală mai bună.
- Îmbunătățirea tehnicilor chirurgicale a dus la creșterea ratei de supraviețuire și prognosticul pe viitor se poate schimba semnificativ **[19]**.

2.2.2.3. Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot este o afecțiune cardiacă congenitală relativ frecventă, caracterizată anatomic la copil prin prezența a **patru defecte structurale**:

1. defect septal ventricular larg (DSV);
2. aortă cu bază largă de implantare, călare pe creasta septului ventricular (ia naștere parțial din ventriculul drept) (Ao);
3. stenoza infundibulară și frecvent valvulară pulmonară, cu artera pulmonară mai mică decât normal (VP);
4. hipertrofia consecutivă a ventriculului drept (VD) (**Fig. 92.27**).

Incidența:

– 3–5/10 000 nou-născuți vii;

– 5–10% dintre defectele congenitale cardiace la nou-născuții vii;

– reprezintă a patra cea mai frecventă malformație congenitală de cord.

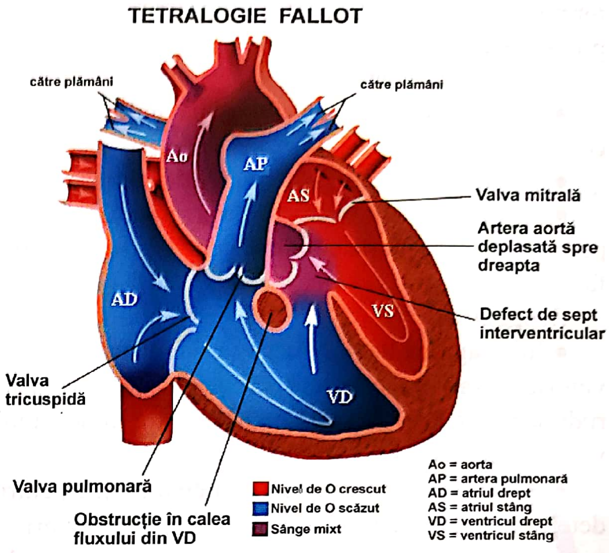

TETRALOGIE FALLOT
către plămâni
către plămâni
Ao
AP
AS
Valva mitrală
Artera aortă deplasată spre dreapta
AD
VS
Defect de sept interventricular
Valva tricuspidă
VD
Valva pulmonară
Obstrucție în calea fluxului din VD
Nivel de O crescut
Nivel de O scăzut
Sânge mixt
Ao = aorta
AP = artera pulmonară
AD = atriul drept
AS = atriul stâng
VD = ventricul drept
VS = ventricul stâng

Fig. 92.27. Tetralogia Fallot

După naștere, combinarea acestor defecte structurale determină scăderea fluxului pulmonar și cianoză; severitatea acesteia și suferința neonatală sunt în legătură directă cu severitatea obstrucției traiectului efluxului ventricular drept.

În formele cele mai severe, cu atrezie pulmonară efectivă, hemodinamica depinde de permeabilitatea canalului arterial, pentru a fi posibilă trecerea sângelui în artera pulmonară. Acești copii prezintă o hemodinamică ce se înrăutățește progresiv pe măsura închiderii ductului arterial, cu creșterea rapidă a morbidității și mortalității infantile.

În cazul obstrucției ușoare a efluxului ventricular drept, circulația nu este compromisă sever, iar cianoza poate să nu fie evidentă. Reconstrucția chirurgicală completă cu închiderea defectului septal vetricular și eliberarea obstrucției fluxului ventricular drept este posibilă în cazul nou-născutului cu anatomia arterei pulmonare favorabilă; de asemenea, șuntul Blalock-Taussig se poate efectua la scurt timp după naștere, ca metodă paliativă, cu îndepărtarea cianozei. În absența altei anomalii majore, tetralogia Fallot poate avea rezultate favorabile.

Înainte de naștere

Prin comparație cu nou-născuții, feții cu tetralogie Fallot nu prezintă un perete ventricular drept mai gros decât cel observat la un făt dezvoltat normal **[20]**.

- În afară de prezența defectului septal ventricular, camerele ventriculară și atrială vizualizate cu ajutorul imaginii în 4 camere apar normale, iar diagnosticul tetralogiei Fallot poate să nu fie evident [20, 21].
- În imaginea rădăcinii aortei (imaginea 5 camere) se pot evidenția aorta călare și defectul septal ventricular; totuşi aorta călare depinde de unghiul de examinare și poate fi dificil de apreciat [20].
- Alți markeri ecocardiografici importanți în diagnosticarea tetralogiei Fallot includ:

– lărgirea sau dilatarea bazei aortei;

– un diametru al arterei pulmonare mai mic decât normal;

– un raport aortă/arteră pulmonară anormal;

– evidențierea stenozei pulmonare.

- Toate aceste aspecte pot progresa pe perioada sarcinii, cu valori ale diametrelor vaselor aproape de normal la 15–16 săptămâni de gestație și doar la evaluări repetate ale creşterii fetale se pot evidenția aceste semne [20, 21].
- Harta fluxului Doppler poate evidenția fluxul retrograd în artera pulmonară o dată cu creşterea obstrucției în cazul atreziei pulmonare [20, 22] (Fig. 92.28).

Diagnostic diferențial

1. Trunchiul arterial

– Este prezentă doar o arteră mare, unică, ce ia naştere călare pe creasta septului ventricular, cu un defect septal ventricular subtruncal larg.

– Caracteristicile ecocardiografice sunt similare tetralogiei Fallot cu atrezie pulmonară.

– Diagnosticul definitiv se pune prin vizualizarea ramurilor arterelor pulmonare ce iau naştere din aortă.

– Imaginea 4 camere este cel mai frecvent normală.

2. Originea arterială dublă la nivelul ventriculului drept

– Atât aorta, cât şi artera pulmonară iau naştere din ventriculul drept.

– Există o discontinuitate între valvele mitrală şi aortică cu un defect septal ventricular situat sub crista supraventricularis [14].

– Examinarea atentă a originii vaselor mari în incidențe multiple ajută la identificarea acestui defect.

3. Atrezia pulmonară cu defect septal ventricular

– Imaginea de 4 camere este anormală: ventriculul drept mic și atriul drept mare.

– Fluxului anterograd la nivelul valvei pulmonare este absent.

– Apare flux retrograd la nivelul ductului arterial [23].

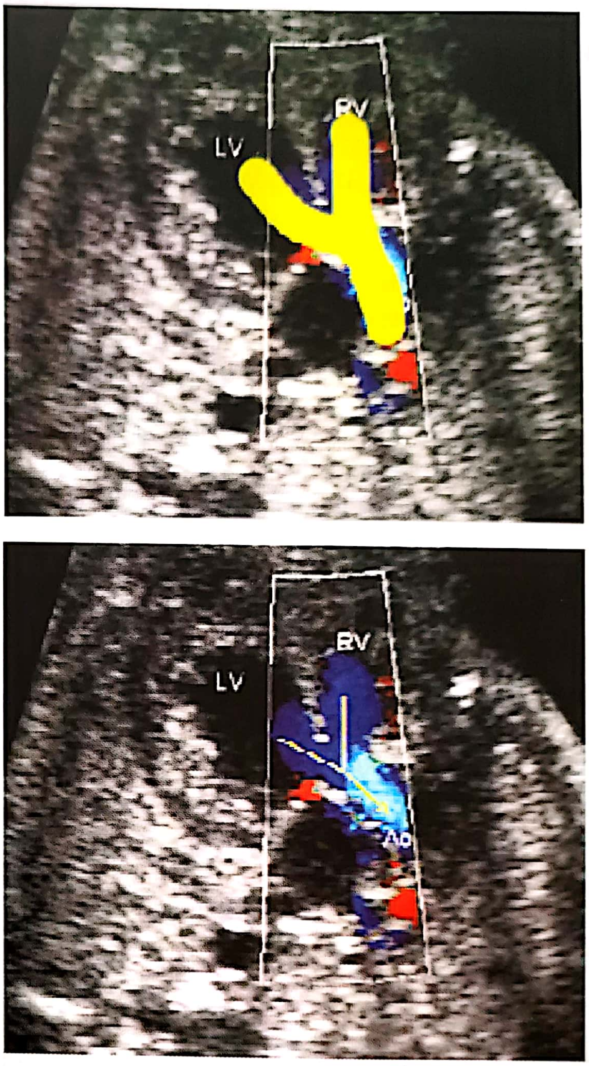


Fig. 92.28. Imagine pentacamerală la un făt cu tetralogie Fallot ce demonstrează perfuzia sistolică provenită din ambele ventricule (VS, VD) prin aorta încălecată (în formă de Y).

Atitudine terapeutică

- La amniocenteză cariotipul fetal este anormal la:

– 50% din cazurile prenatale,

– 12% dintre nou-născuții vii.

- Părinții sunt îndrumați către cardiologul pediatru pentru consultație prenatală.
- Naşterea trebuie să se desfăşoare într-un centru specializat.
- În cazul apariției hidropsului fetal, se ia în considerare declanşarea naşterii dacă se presupune că plămânii sunt maturați.

- Dacă se intervine chirurgical şi se repară defectele, supravieţuirea este de 93–98% la cazurile cu tetralogie Fallot cu stenoză pulmonară, cariotip normal şi fără alte anomalii.

Risc de recurenţă

- La al doilea copil care prezintă afecţiunea, riscul este de 2,5%.
- La al treilea copil, riscul este de 8%.
- Dacă mama prezintă afecţiunea, riscul este de 2,5%.
- Dacă tatăl este cel afectat, riscul este de 1,5% **[24]**.

2.2.2.4. Coarctaţia de aortă

Coarctaţia de aortă este **caracterizată** prin obstrucţia limitată a arcului aortic distal şi a porţiunii proximale a aortei descendente.

Rudolph şi colaboratorii **clasifică** coarctaţia în:

- **Localizată preductal (juxtaductal)**

– Aorta este discret îngustată în partea opusă ductului arterial de un prag care este proiectat în interiorul lumenului (**Fig. 92.29**).

Arcul aortic este de obicei normal; poate exista totuşi o hipoplazie aortică uşoară între emergenţa arterei subclaviculare stângi şi localizarea coarctaţiei.

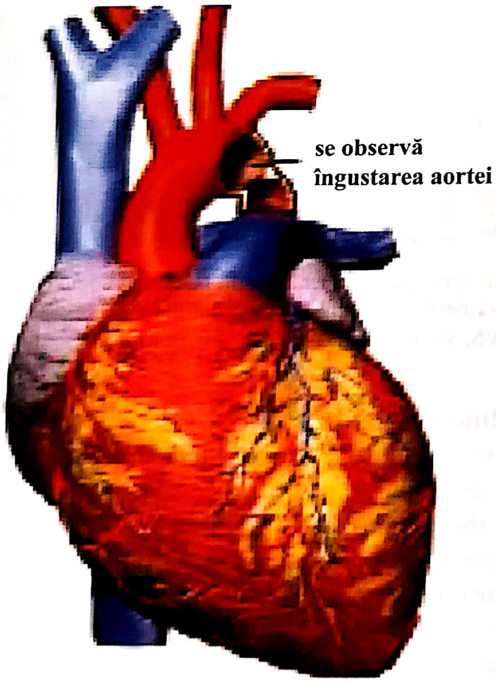


Fig. 92.29. Coarctaţia de aortă – apare atunci când aorta este amprentată sau îngustată, restricţionând fluxul de sânge sistemic.

- **Îngustarea istmului aortic (postductal)**

– Prezintă o lungime semnificativă a hipoplaziei arcului aortic (tubulară), cel puţin între artera subclaviculară şi ductul arterial, cu o constricţie localizată imediat adiacent canalului arterial.

– Canalul arterial este în mod obişnuit permeabil, cu un diametru apropiat de cel al aortei descendente.

– De obicei se asociază cu un defect septal ventricular **[14]**.

– Valva aortică bicuspidă este o altă caracteristică ce poate fi prezentă.

Coarctaţia de aortă, asociată cu alte anomalii cardiace, defecte septale ventriculare sau persistenţa de canal arterial, reprezintă a doua cauză a insuficienţei cardiace la nou-născut. La copiii cu coarctaţie complexă de aortă, cea mai ridicată rată a mortalităţii este în primele două luni de viaţă **[25]**.

Incidenţă:

- 0,2 la 1.000 de nou-născuţi vii;
- reprezintă aproximativ 8% din totalul anomaliilor cardiace.

Etiologia şi evoluţia coarctaţiei de aortă nu sunt complet definite **[26]**, existând mai multe teorii.

– Allan şi colaboratorii **[26]** sugerează că această afecţiune este prezentă încă de la 21 de săptămâni de gestaţie, iar dilataţia ventriculului drept poate fi evidentă de la 26 de săptămâni.

– Rudolph şi colaboratorii **[27]** sugerează că acest defect se dezvoltă ca răspuns la hemodinamica alterată şi la fluxul sanguin modificat, descriind pragul contraductal ca o exagerare a unei denivelări uşoare normale, aflată pe peretele posterior, care devine obstructivă datorită fluxului ductal anormal direcţionat înspre peretele posterior al aortei.

– Alţi autori sugerează că există o extensie a ţesutului ductal contractil în interiorul aortei care determină o îngustare pe măsură ce ductul se închide după naştere **[28]**. Prin acest mecanism, coarctaţia nu va fi obstructivă până după naştere şi este nevoie de o altă explicaţie pentru hipoplazia tubulară proeminentă.

Pe baza studiilor continue ce au utilizat evaluările Doppler fetale şi ecocardiografice 2D, Allan şi colaboratorii **[29]** au afirmat că pot exista două forme de coarctaţie:

- una ce prezintă hipoplazia istmului, foarte semnificativă hemodinamic pe perioada dezvoltării fetale, şi

- alta care devine aparentă doar în viaţa postnatală, dependentă de închiderea ductului arterial pentru dezvoltarea ei completă.

Anomalii asociate – se asociază în peste 90% din cazuri cu alte anomalii cardiace şi extracardiace.

- Anomaliile cardiace sunt cele mai frecvente:
  - valvă aortică bicuspidă;
  - insuficienţă aortică;
  - stenoză aortică;
  - transpoziţia vaselor mari;
  - defecte septale;
  - trunchi arterial comun;
  - persistenţă de canal arterial.
- Dintre anomaliile extracardiace, cel mai frecvent, în 10% din cazuri, este sindromul Turner [30].

Diagnosticul coarctaţiei de aortă va lua în considerare posibilitatea ca formele uşoare de coarctaţie să determine ecocardiografii fetale precoce normale, iar altele să nu devină evidente până după închiderea ductului după naştere.

- Poate fi suspectat când există o diferenţă evidentă între structurile cardiace drepte şi stângi, cu ventriculul stâng şi aorta ascendentă mai mici decât ventriculul drept, respectiv artera pulmonară [31, 32].
- În mod **normal**
  - diametrul ventriculului drept este uşor mai mare decât cel al ventriculului stâng;
  - diametrul arterei pulmonare este în mod normal uşor mai mare decât cel al aortei.
- În **coarctaţia de aortă**
  - dimesiunile relative ale ventriculului drept şi ale arterei pulmonare sunt crescute;
  - de asemenea se descrie un raport între diametrele ventriculare drept şi stâng de 1,69 ± 0,16, în comparaţie cu raportul normal de 1,19 ± 0,08;
  - raportul dintre diametrele aortei şi arterei pulmonare este de 1,61 ± 0,35, comparativ cu raportul normal de 1,18 ± 0,06 [29, 31].
  - aceste diferenţe reprezintă doar modificările cardiace indirecte determinate de hemodinamica anormală a defectului.
- În diagnosticarea definitivă este importantă o evaluare directă a arcului aortic.
- Într-un număr semnificativ de evaluări ecocardiografice fetale, pragul contraductal nu este vizualizat, chiar dacă coarctaţia de aortă a fost deja identificată pe baza altor criterii [33, 34].

În mod normal, diametrul intern al fiecărui segment creşte liniar cu vârsta fetală pe parcursul celui de al doilea şi al treilea trimestru de sarcină. Îngustarea progresivă a aortei a fost evidenţiată la toate vârstele gestaţionale, cu diametrul cel mai larg la baza de implantare a aortei şi cel mai mic la nivelul istmului. Această configuraţie structurală determină dinamica fluxului prin aorta normală, cu cel mai mic volum al fluxului la nivelul istmului, de la aorta ascendentă spre cea descendentă [33].

Diagnosticarea coarctaţiei de aortă pe baza ecocardiografiei 2D la făt necesită incidenţe multiple, altele decât imaginea 4 camere pentru a vizualiza arcurile aortic şi ductal, cu măsurări ale arcului aortic la nivelurile amintite, pentru a identifica variaţiile de la normal ce definesc coarctaţia (**Fig. 92.30**).

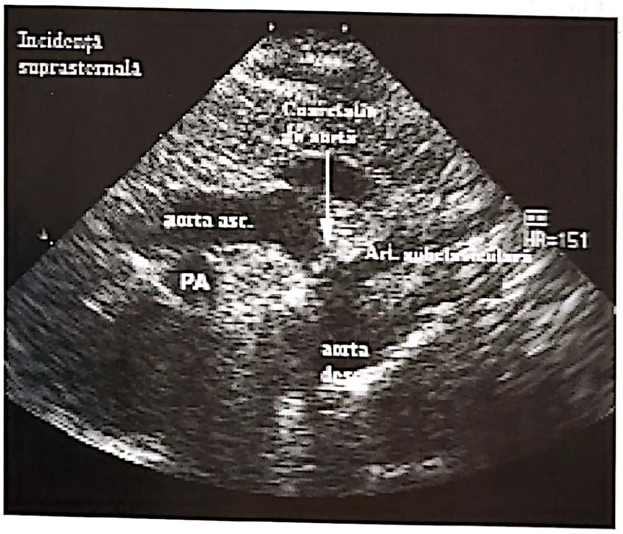


Fig. 92.30. Imagine ecografică de coarctaţie de aortă

- Examinarea Doppler a fluxului sanguin fetal a evidenţiat reducerea fluxului prin aortă la feţii cu coarctaţie confirmată [29].
- Presiunile în aorta ascendentă şi descendentă şi în artera pulmonară sunt egale la făt şi orice creştere a velocităţii este puţin probabil să fie identificată la locul obstrucţiei [31]. În prezenţa leziunilor obstructive ale cordului stâng, a fost descris **fluxul inversat** prin foramen ovale (stânga-dreapta) [34]. Acesta a fost identificat frecvent, dar nu şi uniform în coarctaţie, fiind evidenţiat ocazional şi în absenţa oricărei leziuni obstructive a cordului stâng [35].

- Formele cele mai severe de coarctaţie se asociază ecografic cu hipoplazia relativă a structurilor cardiace stângi.
- Formele uşoare de coarctaţie se asociază cu caracteristici ecocardiografice fetale normale, iar diagnosticul poate să nu fie evident până după naştere, când se închide canalul arterial.

Din moment ce coarctaţia este în mod obişnuit asociată cu sindromul Turner (X0), cu trisomiile 18 şi 13, se impune cariotiparea când se pune sau este suspectat acest diagnostic **[35]**.

2.2.2.5. Transpoziţia vaselor mari

În cazul transpoziţiei arterelor mari, aorta ia naştere la nivelul infundibulului ventriculului drept, rădăcina aortică fiind situată anterior şi la dreapta trunchiului pulmonar ce ia naştere la nivelul ventriculului stâng (**Fig. 92.31**).

Înainte de naştere

La făt, când plămânii sunt incluşi în circulaţia sistemică, funcţia cardiacă nu este alterată semnificativ, iar sarcina poate progresa normal.

După naştere

Defectul structural al transpoziţiei complete de artere mari împiedică copilul să dezvolte un tipar circulator normal după naştere, menţinând cele două circulaţii, sistemică şi pulmonară, complet paralele şi separate (**Fig. 92.32**).

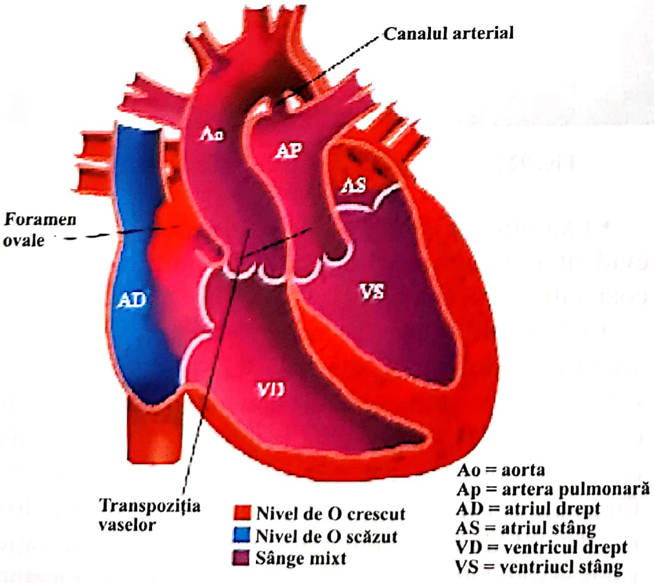


Fig. 92.31. Transpoziţia de vase mari.

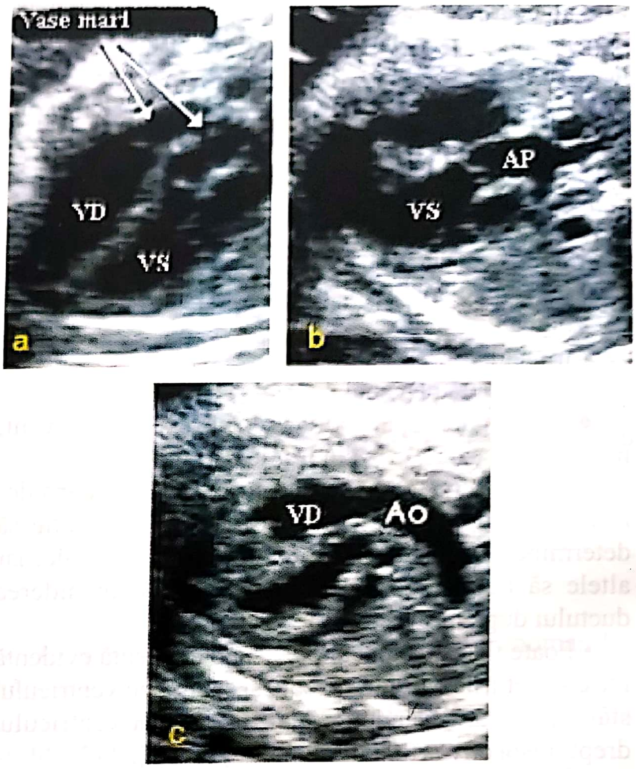


Fig. 92.32. Transpoziţia de vase mari. **(a)** imagine tetracamerală cu tracturile de ejecţie paralele de la baza inimii; **(b)** ventriculul stâng asociat cu o imagine de vas ce porneşte spre posterior şi se bifurcă în cele două artere pulmonare; **(c)** vasul conectat ventriculului drept are o direcţie ascendentă şi dă naştere vaselor brahiocefalice.

În mediul postnatal, circulaţiile pulmonară şi sistemică sunt separate, iar copilul devine extrem de cianotic şi hipoxemic.

Diagnosticul

- Alterarea structurii cardiace de către transpoziţia arterelor mari nu are efecte semnificative la nivelul dinamicii cardiace fetale. Imaginea tipică de 4 camere este de obicei normală, fără creşterea în dimensiuni a camerelor cardiace sau alte modificări evidente.
- În diagnosticare este necesară evaluarea aortei şi a arterei pulmonare, precum şi a conexiunilor lor ventriculare în incidenţe multiple.
- Markerii anatomici ce identifică **ventriculul drept** sunt reprezentaţi de:

– o bandă moderatoare sau trabecula septo-marginalis, situată lângă apex;

– tractul de ieşire din ventriculul drept, printr-un infundibul situat sub valva semilunară **[36]**.

- *În mod normal*, influxul în ventriculul drept este paralel cu cel din ventriculul stâng; căile efluxului se încrucişează, iar calea efluxului ventriculului drept se află anterior şi cranial faţă de cea a ventriculului stâng **[36]**. Pe parcursul dezvoltării fetale, artera pulmonară principală se împarte în arterele pulmonare dreaptă şi stângă şi se conectează cu aorta descendentă prin intermediul canalului arterial (arcul ductal). Aorta ascendentă se continuă cu arcul aortic, de unde îşi are originea carotida comună stângă, în timp ce arterele subclaviculare stângi pornesc direct de la nivelul aortei descendente.
- *Diagnosticul transpoziţiei arterelor mari* se bazează pe identificarea traiectului paralel al vaselor mari, spre deosebire de cordul normal, unde se formează un unghi drept la încrucişarea acestora, la nivelul bazei aortice **[15, 37]**.

– Distal faţă de valvele semilunare, la nivelul arcului aortic, artera pulmonară-canalul arterial şi aorta sunt paralele pe un segment scurt, iar acest lucru nu trebuie confundat cu o anomalie.

– Este importantă definirea conexiunilor dintre vasele mari şi ventricule. Prin evidenţierea originii aortei anterior şi deasupra infundibulului ventriculului drept, precum şi a bifurcării vasului situat posterior şi cu originea la nivelul ventriculului stâng, conform tiparului specific arterei pulmonare, se poate stabili diagnosticul transpoziţiei de artere mari **[38]**.

– Evaluarea Doppler a fluxurilor intracardiace va fi normală.

Diagnosticul diferenţial se face cu tractul dublu de ejecţie al ventriculului drept. Este mai dificil în cazul asocierii transpoziţiei cu un defect septal ventricular.

Atitudine terapeutică

- Nu există posibilitatea intervenţiei intrauterine asupra fătului.
- Naşterea trebuie să aibă loc într-un centru specializat, cu terapie intensivă neonatală şi cu serviciu de chirurgie cardiacă pediatrică, neexistând indicaţii speciale asupra modului sau momentului naşterii.
- Abordarea chirurgicală a transpoziţiei de artere mari este reprezentată de procedura de comutare arterială, propusă iniţial de Jatene şi colaboratorii **[39]**.

– Rezultatele s-au îmbunătăţit pe parcursul anilor, astfel încât mortalitatea chirurgicală intraspitalicească reprezintă în prezent 5%.

– Intervenţia reparatorie chirurgicală principală va trebui efectuată în primele săptămâni de viaţă pentru a obţine rezultate optime **[40]**.

Prognostic

Anomalia este foarte bine tolerată de făt, iar în viaţa extrauterină supravieţuirea nou-născutului depinde de posibilitatea de comunicare a celor două circulaţii.

– Nou-născuţii cu sept interventricular intact se cianozează şi starea lor se deteriorează rapid.

– La cei cu defect septal mare cianoza este redusă, iar insuficienţa cardiacă se poate instala după 2–4 săptămâni.

2.2.2.6. Stenoza severă a valvei aortice

Definiţie: stenoza aortică reprezintă obstrucţia congenitală a tractului de ejecţie al ventriculului stâng.

Incidenţă:

- Reprezintă 1–3% dintre anomaliile feţilor născuţi vii cu malformaţii cardiace congenitale.
- Sexul masculin este de aproximativ patru ori mai afectat decât feţii de sex feminin.
- Frecvenţa generală este de aproximativ 3,5/10.000 nou-născuţi vii **[30]**.

Înainte de naştere

Stenoza aortică (**Fig. 92.33**) este dificil de diagnosticat la făt înaintea naşterii; în cazul diagnosticării antepartum, în cele mai multe studii, au fost observate disfuncţia ventriculară sau dimensiunile reduse ale ventriculului stâng **[32, 38]**.

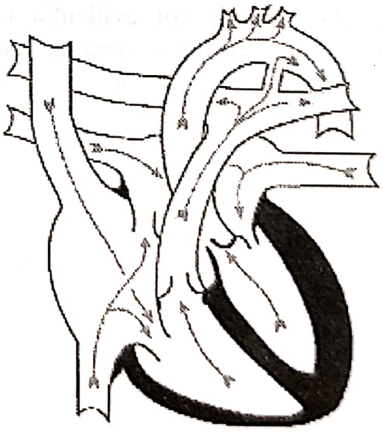


Fig. 92.33. Stenoză aortică critică. Obstrucţia progresivă a canalului de ejecţie a ventriculului stâng prin îngroşarea valvei aortice induce hipertrofie progresivă a peretelui ventricular, având ca rezultat scăderea complianţei ventriculare şi a volumului telediastolic al ventriculului stâng.

În aceste situaţii, diagnosticul diferenţial între stenoza aortică critică şi sindromul hipoplaziei inimii stângi este dificil de efectuat.

Creşterea presiunii intraventriculare stângi poate determina dilatarea ventriculară cu reducerea perfuziei coronariene şi ischemie miocardică, acestea ducând la alterarea funcţionalităţii cordului **[41]**.

Menţinerea presiunii crescute la nivelul ventriculului stâng poate determina secundar apariţia fibroelastozei endocardice cu îngroşarea endocardului şi apariţia cardiomiopatiei, alături de afectarea valvei mitrale **[41]**.

Stenoza valvulară aortică severă poate determina limitarea creşterii intrauterine, anasarcă fetală cu decompensare cardiacă intrauterin sau cu alterarea rapidă a statusului hemodinamic în postpartum.

După naştere

Nou-născuţii cu stenoză aortică par normali la naştere, sugerând menţinerea *in utero* a fluxului cardiac normal şi a circulaţiei placentare normale. S-a emis ipoteza confom căreia, în cazul stenozei aortice, hiperplazia reactivă a ventriculului stâng îl face pe acesta mai puţin compliant, cu umplerea preferenţială a ventriculului drept şi scăderea volumului diastolic al ventriculului stâng **[5]**.

Diagnostic

- Evaluarea Doppler a fluxului la nivelul arterei stenozate poate evidenţia o creştere a velocităţii; aceasta nu este însă o caracteristică importantă **[15]**.
- Evaluările Doppler pot evidenţia regurgitare mitrală semnificativă, fluxul inversat sau bidirecţional prin foramen ovale sau fluxul inversat la nivelul arcului aortic distal.
- Diagnosticul *in utero* va fi suspectat mai degrabă în cazul creşterii diferite a ventriculelor sau arterelor mari. În cazul obstrucţiei valvulare prenatal, artera mare afectată este de obicei disproporţionat de redusă comparativ cu cealaltă **[15]**.
- Stenoza aortică severă se asociază de obicei cu dilataţia poststenotică a tractului de ejecţie aortic.
- Prezenţa unui ventricul stâng slab contractil, a hipertrofiei ventriculare stângi, a valvei aortice îngroşate şi în formă de dom, iar pe parcursul evaluărilor repetate accentuarea diferenţei dintre dimensiunile ventriculelor sugerează obstrucţia efluxului ventriculului stâng datorită stenozei aortice severe.

Diagnostic diferenţial

- Cardiomiopatia primară, în care valva aortică este normală.
- Sindromul cordului stâng hipoplazic, când de obicei sunt atretice ambele valve, mitrală şi aortică, şi se reduce sever şuntul de la nivelul orificiului Botallo.

Prognostic şi atitudine terapeutică

Diagnosticarea antepartum a unei stenoze aortice impune o examinare ecografică atentă în vederea depistării altor malformaţii cardiace sau extracardiace asociate.

După naştere, statusul clinic al copilului depinde de severitatea obstrucţiei. În cazul stenozei valvulare critice şi a îngroşării ventriculului stâng poate apărea pe parcursul diastolei o umplere ventriculară neadecvată pentru menţinerea unui debit sistemic suficient **[41]**. Rezultatul va fi o insuficienţă cardiacă congestivă rapid progresivă, acidoză metabolică şi o frecvenţă ridicată a mortalităţii neonatale **[32]**. Intervenţia rapidă la nou-născut, fie prin valvulotomie chirurgicală, fie prin valvuloplastie cu balonaş, a îmbunătăţit statistica supravieţuirii acestor copii.

Capacitatea de recunoaştere a fătului cu risc crescut pentru progresia obstrucţiei inimii stângi *in utero* poate facilita dezvoltarea terapiei intrauterine eficiente.

În prezent, această afecţiune reprezintă singurul defect cardiac pentru care a fost încercată **intervenţia intrauterină** – dilatarea cu balonaş a valvei aortice stenotice, rezultatele intrauterine fiind bune, dar mortalitatea după naştere rămânând tot ridicată.

Acest defect poate fi deseori diagnosticat cu acurateţe la făt, în special în forma cea mai severă. Frecvent stenoza aortică este progresivă, determinând până la momentul naşterii compromiterea severă şi de cele mai multe ori ireversibilă a funcţiei ventriculului stâng. Aceste caracteristici, alături de prognosticul rezervat al afecţiunii şi de faptul că valva aortică stenotică la copil poate fi lărgită prin intermediul dilatării transvenoase cu balonaş, aduc acest defect în fruntea listei indicaţiilor procedurilor intervenţionale precoce la făt.

Postnatal trebuie apreciate ecografic gravitatea afecţiunii cardiace şi instituirea terapiei de stabilizare hemodinamică a nou-născutului.

Terapia de stabilizare hemodinamică presupune:

- oxigeno-terapie cu sau fără ventilaţie mecanică;
- corectarea acidozei metabolice;

- menținerea hematocritului și hemoglobinei în limite cât mai apropiate de normal;
- tratamentul insuficienței cardiace cu digoxin și eventual cu diuretice;
- administrare de prostaglandină E1 pentru menținerea permeabilității canalului arterial (reprezintă o metodă paliativă provizorie până la corecția chirurgicală a stenozei cu balonaș via artera ombilicală);
- terapia chirurgicală reconstructivă constă în refacerea unuia sau a ambelor ventricule sau se practică transplantul cardiac.

2.2.2.7. Anomalia Ebstein

Definiție: anomalia Ebstein se caracterizează prin deplasarea congenitală apicală a valvei tricuspide, dar mai ales a cuspelor septală și posterioară ale valvei. Asocierea malpoziției valvulare cu displazia valvei tricuspide are ca rezultat insuficiența tricuspidiană, cu regurgitare.

Porțiunile valvulare deplasate sunt aderente la pereții ventriculului drept și împart ventriculul în două:

- etajul superior, care reprezintă porțiunea ventriculului drept atrializată, face corp comun cu atriul drept, care este mare, caracteristică ecografică importantă în diagnosticul anomaliei;
- etajul inferior este mic și reprezintă porțiunea funcțională a ventriculului drept.

Incidență

- 1/20 000 nou-născuți vii;
- reprezintă aproximativ 7% din malformațiile congenitale cardiace fetale;
- reprezintă mai puțin de 1% dintre malformațiile congenitale cardiace la copii;
- ambele sexe sunt afectate aproximativ la fel.

Etiopatogenie

Cel mai cunoscut factor teratogen implicat în patogeneza anomaliei este litiul, administrat mamei în primul trimestru de sarcină.

- La feții expuși, incidența de apariție a anomaliei este de 400 de ori mai mare față de populația generală.
- Expunerea la litiu în primul trimestru crește riscul pentru malformații congenitale de cord de 2–3 ori față de populația generală.

Din punct de vedere embriologic se produce o separare vicioasă a cuspelor tricuspidei, precum și a cordajelor tendinoase de la nivelul endocardului ventriculului drept.

Anomalii asociate

- Se pot asocia alte anomalii cardiace:
  - – stenoza arterei pulmonare;
  - – persistența canalului arterial;
  - – hipoplazia cordului drept;
  - – atrezia de arteră pulmonară cu sept interventricular integru;
  - – defecte septale ventriculare;
  - – prolapsul valvei mitrale.
- Anomaliile cromozomiale asociate anomaliei Ebstein sunt foarte rare.

Înainte de naștere

Fătul este predispus la aritmii – tahicardie supraventriculară sau flutter atrial.

Anomalia se asociază cu hidrops fetal atunci când regurgitarea tricuspidiană este mare. Ambele aspecte clinice conferă un prognostic rezervat.

Diagnostic

Cele două elemente-cheie în diagnosticul anomaliei Ebstein sunt:

- deplasarea apicală a valvei tricuspide (în mod normal valva tricuspidă este implantată la nivelul septului ventricular, cu 1–2 mm mai jos față de valva mitrală). Aspectul displazic al cuspelor valvulare este dat de îngroșarea lor, cu aspect neregulat;
- aspectul anormal al imaginii 4 camere, cu un atriu drept mult mărit, cu atrializarea etajului superior al ventriculului drept (**Fig. 92.34**).

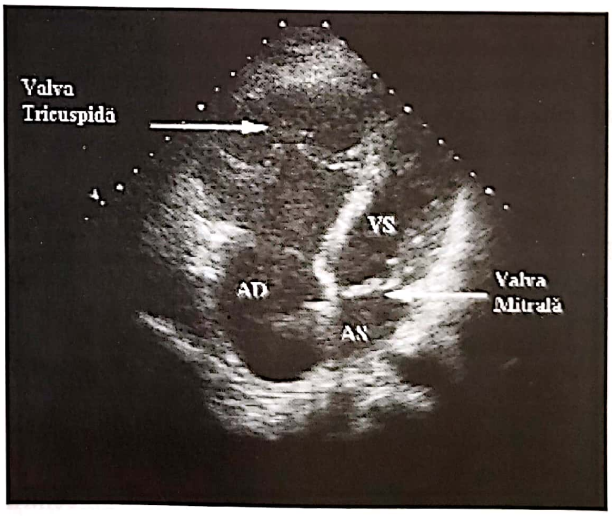


Fig. 92.34. Imagine ecografică a maladiei Ebstein.

Alte aspecte ecografice sugestive:

- un ventricul drept mic – peretele ventricular subțire este sugestiv pentru displazia ventriculară;
- regurgitare tricuspidiană (la examinarea Doppler); atunci când se produce o regurgitare severă, aceasta conduce la cardiomegalie și hidrops;
- stenoză pulmonară;
- se pot asocia aritmii.
- anomalii structurale cardiace asociate în 30% din cazuri:
  - defect septal atrial sau ventricular;
  - anomalie totală a întoarcerii venoase pulmonare;
  - anomalii ale valvei mitrale;
  - coarctație de aortă.
- cardiomegalia, obiectivată prin creșterea raportului dintre circumferința cardiacă și cea toracică (duce la compresiune pulmonară și implicit la hipoplazie pulmonară, cu prognostic rezervat postpartum);
- ventriculul stâng comprimat de structurile drepte, mărite.

Diagnostic diferențial

- Displazia valvei tricuspide – în ambele cazuri există regurgitare tricuspidiană, dar numai în cazul anomaliei Ebstein valva este deplasată apical și aspectul cuspelor este neregulat, îngroșat.
- Atrezia și stenoza arterei pulmonare:
  - tricuspida are o inserție normal localizată;
  - atriul drept este mărit;
  - ventriculul drept poate fi hipoplazic, dar nu este atrializat.
- Anomalia Uhl:
  - valva tricuspidă este normal inserată;
  - miocardul ventriculului drept este hipoplazic, cu absența aproape în totalitate a acestuia.
- Tetralogia Fallot:
  - prezintă defect septal ventricular;
  - bază largă de implantare a aortei, care stă călare pe creasta septului;
  - hipertrofia ventriculului drept;
  - inserție normală a tricuspidei.

Tratament

- Se recomandă consult cardiologic pediatric prenatal.
- Se monitorizează aritmia fetală.
- Se monitorizează momentul apariției hidropsului și evoluția acestuia.
- Nașterea trebuie să se desfășoare într-un centru specializat.
- Declanșarea nașterii înainte de termen nu ameliorează prognosticul.
- Se ia în considerare digitalizarea mamei pentru controlul tahicardiei fetale.

Prognostic

În cazul diagnosticului antenatal 48% dintre feți decedează intrauterin, doar 10% supraviețuind în perioada neonatală. Un prognostic sever, cu o supraviețuire de până la 3 luni, este dat de anumite aspecte ecografice: blocarea cuspelor antero-superioare, compresiunea ventriculului drept, displazia ventriculară dreaptă.

În cazul diagnosticului postnatal al nou-născuților vii, tabloul clinic poate varia de la absența simptomatologiei până la cianoză severă la naștere, în funcție de: gradul obstrucției ventriculului drept, de gradul deplasării apicale a tricuspidei, de displazia ventriculară dreaptă.

Tratamentul chirurgical constă în repararea tricuspidei sau înlocuirea acesteia.

Riscul de recurență

- În cazul unui copil afectat este de 1%.
- Dacă sunt doi copii afectați, riscul este de 3%.

2.2.3. Ecografia 3D și 4D în diagnosticul defectelor cardiace congenitale

Tehnicile de imagistică fetală au avansat rapid în ultimele trei decenii. Progresele tehnologiei computerizate din ultimii 10 ani au dus la introducerea și dezvoltarea ecografiei tridimensionale (3D) și tetradimensionale (4D). În prezent sunt posibile stocarea și manipularea volumelor informaționale aproape instantaneu, folosind sistemele tehnice disponibile. Mai mult, tehnologia 3D și 4D se însoțește de posibilități multiple comparativ cu ecografia convențională bidimensională (2D) în examinarea structurilor fetale complexe.

Diferitele metode, ce includ modul suprafață 3D, modul multiplanar, modul maximum, modul minimum, Dopplerul color 3D, modul suprafață 4D, modul multiplanar în timp real (cunoscut de asemenea și ca VCI) și ecocardiografia 3D în timp real (cunoscut și ca STIC), au deschis noi posibilități în domeniul diagnosticului antenatal. Majoritatea acestor tehnici sunt încă în studiu. Cu toate acestea, multe centre le folosesc deja în practica clinică zilnică pentru evaluarea anomaliilor fetale ce implică toate sistemele și organele.

Pe parcursul examinării ecografice 2D a cordului fetal, îmbunătăţirea vizualizării cordului fetal se realizează prin modificările de optimizare a scalei gri.

Datorită numărului crescut de imagini ale unei regiuni anatomice specifice, achiziţionate cu ajutorul tehnicii STIC, această metodă determină îmbunătăţirea rezoluţiei temporale a secvenţei imagistice 3D, în timp ce aceasta este afişată în mod multiplanar sau redare în suprafaţă. În consecinţă, cordul fetal în al doilea trimestru, dificil de evaluat folosind imagistica 2D în timp real, este mai bine vizualizat cu ajutorul modului STIC ce este format dintr-un număr crescut de imagini 2D stocate într-un volum informaţional.

2.2.3.1. Principiile ecocardiografiei 3D, 4D

Principiul imagisticii 3D se bazează pe achiziţionarea unor informaţii ce pot fi stocate şi revizuite ulterior. Examinatorul poate fracţiona informaţia stocată într-o infinitate de posibilităţi. Imaginile pot fi apoi vizualizate în diferite modalităţi, în funcţie de structura organului examinat şi de informaţiile necesare pentru stabilirea diagnosticului. Ecografia 3D este instrumentul ideal pentru calcularea volumelor unor structuri fetale complexe.

a. Modul suprafaţă 3D şi 4D

Modalitatea convenţională de examinare a fătului se realizează prin transpunerea mentală a unor imagini ecografice 2D standard într-o reprezentare tridimensională. Cu ajutorul tehnologiei 3D se pot crea imagini 3D ale diferitelor părţi fetale, precum faţa, membrele inferioare şi cordonul ombilical. Acest mod necesită manipulări sofisticate pentru a elabora o imagine asemănătoare unei sculpturi (*sculpture-like*) care poate fi rotită în toate direcţiile. Astfel, imaginea poate fi evaluată din toate unghiurile. Modul suprafaţă 3D necesită prezenţa unei lame de lichid amniotic pentru a realiza o interfaţă între structurile solide. Acest mod nu poate fi aplicat dacă structura examinată se află în contact cu altă structură de consistenţă solidă, cum ar fi peretele uterin sau placenta.

b. Modul multiplanar

Avantajul acestui mod comparativ cu imagistica convenţională 2D este reprezentat de posibilitatea de vizualizare a organului în planurile transversal, coronal şi sagital în acelaşi timp. De asemenea este posibilă examinarea fiecărui plan individual. Această posibilitate este în mod particular folositoare dacă măsurătorile necesare trebuie efectuate într-un plan bine definit. S-a demonstrat că măsurarea cu acurateţe a CRL şi a translucenţei nucale se poate efectua cu ajutorul ecografiei 3D în primul trimestru de sarcină prin rotirea volumului până la obţinerea poziţiei potrivite pentru efectuarea măsurătorilor.

c. Modul maximum

Imaginile se pot afişa de asemenea în aşa-numitul mod maximum (cunoscut şi sub numele de mod scheletal) care vizualizează doar ecourile puternice ale structurii osoase. Rezultatul este asemănător cu o radiografie cu raze X. Acest mod este în particular folosit pentru evaluarea scheletului fetal şi a structurii osoase a craniului.

d. Modul suprafaţă 4D

Acest mod oferă o îmbunătăţire constantă a volumului nou achiziţionat, lăsând impresia de mişcare. Mişcările fetale, precum deschiderea şi închiderea pumnului fetal şi comportamentele fetale reflectate prin expresiile fetale precum surâsul, pot fi vizualizate aproape în timp real **[43, 44]**.

e. 3D Doppler power

Sistemul vascular fetal poate fi studiat cu un grad crescut de acurateţe. Structurile complexe, cum ar fi arcul aortic, pot fi evidenţiate prin combinarea tehnicii 3D Doppler color cu modul scalei gri (aşa-numitul mod *glass-body*). În această privinţă, ecografia 3D reprezintă instrumentul ideal, oferind imagini asemănătoare cu cele angiografice şi evidenţiind relaţiile spaţiale dintre vase **[45, 46]**.

f. Ecocardiografia fetală 3D (STIC)

Acest mod permite vizualizarea în timp real a cordului în mişcare, fie în mod multiplanar, fie prin redarea volumului. Avantajul principal al acestei tehnici este reprezentat de posibilitatea examinatorului de a reproduce toate planurile standard, precum imaginea 4 camere şi imaginea celor 3 vase prin studierea întregului volum. Un alt avantaj îl constituie posibilitatea trimiterii volumului informaţional prin internet unui cardiolog experimentat, în vederea obţinerii unei a doua opinii, acesta fiind capabil să manipuleze volumul pentru a elabora planurile şi secţiunile dorite.

2.2.3.2. Planuri şi structuri cardiace fetale nor-male sau patologice examinate în modurile 3D, 4D

1. Evaluarea imaginii 4 camere

Examinarea 2D în timp real permite examinatorului să se concentreze asupra unui singur plan într-un moment dat. Utilizarea tehnicii STIC poate evalua inima pornind de la peretele inferior sau posterior spre părţile superioare ale imaginii 4 camere.

Cu ajutorul acestei tehnici pot fi identificate defectele septale atriale şi ventriculare care ar rămâne nediagnosticate dacă ar fi examinat doar un singur plan al imaginii 4 camere. Alături de mişcarea de-a lungul planurilor inferioare şi superioare, examinatorul poate roti imaginea 4 camere şi poate examina anatomia multiplanară 3D în numeroase planuri în jurul unui ax de 360°.

Pentru pediatrii cardiologi această tehnică este utilă, permiţându-le vizualizarea cordului în planuri standard pentru examinarea neonatală **[47]**. Alături de posibilitatea de rotaţie a imaginii cordului, se pot identifica imaginile telediastolice şi telesistolice prin evaluarea volumului informaţional secţiune cu secţiune.

Imaginea 4 camere redată cu tehnologia 3D permite examinatorului să evalueze relaţiile de profunzime ce pot fi afişate fie asemeni unei secţiuni mai groase a imaginii 4 camere, fie asemeni unei secvenţe ce include camerele cardiace în toată grosimea lor, permiţând vizualizarea peretelui posterior.

2. Vizualizarea tracturilor sanguine

Au fost descrise mai multe tehnici pe care le are la dispoziţie examinatorul în evaluarea tracturilor sanguine aortic sau pulmonar, utilizând imaginea 4 camere ca punct de referinţă. În examinarea 2D în timp real tracturile sanguine sunt dificil de vizualizat datorită orientării şi mişcărilor fetale. Mai mult, fiecare examinator poate avea planuri de referinţă specifice pe care le preferă în determinarea relaţiilor dintre tracturile sanguine şi ventriculele respective. Utilizarea STIC alături de capacitatea de a roti volumul obţinut în jurul unui singur punct de referinţă face uşoară evaluarea aspectului şi a raporturilor tracturilor sanguine.

3. Examinarea defectelor cardiace complexe

Dacă un clinician descoperă un defect cardiac complex, este foarte importantă diagnosticarea exactă a afecţiunii pentru consilierea prenatală adecvată.

După descoperirea acestui defect, sunt necesare mai multe ore pentru achiziţionarea tuturor imaginilor de care este nevoie ca să se ajungă un diagnostic precis. Motivul îl reprezintă examinarea fiecărei secţiuni cardiace şi a tracturilor sanguine individual, precum şi a relaţiilor lor cu alte structuri cardiace.

Odată cu apariţia tehnicii STIC, examinatorul trebuie doar să achiziţioneze câteva volume şi apoi să evalueze structurile cardiace individual. Această tehnică poate reduce timpul de evaluare şi poate creşte capacitatea de a identifica relaţiile complexe intracardiace.

4. Analiza indirectă (*offline*)

În trecut, analiza indirectă a cordului fetal necesita studierea pozelor, a casetelor înregistrate sau a fişierelor digitale ale examinării cordului. Examinatorul, neavând capacitatea de a reconstrui consultul, trebuia să se bazeze doar pe imaginile achiziţionate. Volumul STIC permite examinatorului din orice arie geografică să trimită studiul unui consultant ecocardiografist fetal. Această tehnică deschide noi oportunităţi în evaluarea cordului fetal şi îmbunătăţeşte diagnosticul clinic.

5. Vizualizarea multiplanară a defectelor septale cardiace

Defectele septale ventriculare sunt diagnosticate de obicei cu ajutorul planurilor transverse ale imaginilor în 4 şi 5 camere.

Defectele septale ventriculare mici sunt dificil de diagnosticat **[48, 49]**, astfel încât a fost propusă folosirea ecografiei Doppler color pentru îmbunătăţirea ratei de detecţie. Analiza multiplanară a volumului de date achiziţionate cu ajutorul tehnologiei STIC Doppler color poate fi de folos în diagnosticarea şi evaluarea defectelor septale ventriculare din următoarele motive:

– odată ce a fost obţinut un volum informaţional de o bună calitate asupra cordului fetal, se elimină dificultăţile datorate mişcărilor fetale în timpul examinării în timp real, prin evaluarea directă a volumului;

– structurile cardiace pot fi vizualizate în oricare plan de secţiune dorit;

– anomaliile care au rămas nedetectate la examinarea convenţională 2D pot fi evidenţiate la reanalizarea volumului;

– imaginile pot fi revăzute în mişcare lentă, cadru după cadru dacă este necesar;

– vizualizarea simultană a defectului septal ventricular în 3 planuri ortogonale poate oferi o mai bună reprezentare a localizării şi a întinderii spaţiale.

6. Vizualizarea 3D multiplanară şi 3D redare volumetrică a regurgitării tricuspidiene

Regurgitarea tricuspidiană este de obicei suspectată în urma unei examinări ecografice Doppler color a cordului fetal **[50, 51]**.

Severitatea regurgitării tricuspidiene poate fi evaluată cu ajutorul imaginilor 2D şi ale fluxului Doppler color obţinute în secţiunea apicală 4 camere. Aria maximă a fluxului Doppler este determinată cu ajutorul planimetriei computerizate, iar aria ventriculului drept se poate obţine utilizând aceeaşi imagine. Severitatea este cuantificată în funcţie de raportul dintre aria fluxului regurgitant Doppler şi aria ventriculului drept:

– un raport mai mare de 0,34 defineşte o regurgitare severă;

– un raport cu valoarea între 0,20 şi 0,34 se referă la o regurgitare moderată;

– regurgitarea uşoară se defineşte printr-un raport mai mic de 0,20 **[52]**.

Rămâne de stabilit semnificaţia reconstrucţiei 3D a jetului de regurgitare tricuspidiană. Evaluarea tridimensională a volumului, formei şi direcţiei jetului regurgitant poate aduce informaţii suplimentare legate de severitatea regurgitării tricuspidiene comparativ cu informaţiile ce pot fi obţinute cu ajutorul ecografiei 2D.

7. Redarea volumetrică a tracturilor sanguine

Una dintre caracteristicile de perspectivă ale STIC Doppler color o reprezintă capacitatea de a afişa în dinamică tracturile sanguine obţinute dintr-un singur volum informaţional al cordului fetal, fără a fi nevoie de manipularea substanţială a volumului.

Diagnosticul prenatal al anomaliilor arterelor mari reprezintă scopul imagisticii de diagnosticare prenatală. De exemplu, detecţia prenatală a transpoziţiei arterelor mari are un impact direct asupra reducerii mortalităţii şi morbidităţii perinatale a feţilor afectaţi **[53]**.

Din păcate, rata de detecţie a anomaliilor arterelor mari este dezamăgitor de scăzută, mai ales dacă ecografia prenatală este efectuată în centre fără experienţă în acest domeniu.

Recent, Carvalho şi colaboratorii **[54]** au raportat îmbunătăţirea ratei de detecţie prenatală a malformaţiilor cardiace congenitale în cadrul examinărilor ecografice prenatale de rutină după adăugarea în protocol a evaluării tracturilor arteriale. Succesul acestui program se bazează pe o infrastructură greoaie ce implică specializarea continuă a obstetricienilor în ecografie şi feed-backul de la cardiologii fetali. Deoarece acest tip de infrastructură nu este disponibil la scară largă, tehnicile care au potenţial de a simplifica imagistica cardiacă, precum redarea volumetrică a arterelor mari folosind tehnica STIC Doppler color sau power, pot îmbunătăţi rata de identificare a defectelor cardiace.

8. Curgerea sângelui venos prin foramen ovale

Tehnica STIC Doppler color a fost utilizată şi la evaluarea întoarcerii venoase sanguine la inimă.

Prin această tehnică se evidenţiază trecerea fluxului de sânge de la nivelul ductului venos spre atriul stâng prin foramen ovale şi din vena cavă inferioară în atriul drept, precum şi încrucişarea acestor fluxuri la nivelul foramen oavale.

2.2.3.3. Avantajele examinării cardiace fetale în modurile 3D, 4D

Spre deosebire de pacientul din viaţa postnatală pentru care există anumite ferestre imagistice disponibile unei examinări ecocardiografice sistematizate, fătul poate fi surprins în poziţii diferite, unele nefavorabile, şi se poate mişca pe parcursul examinării. În plus, dimensiunile fetale reduse îngreunează şi mai mult examinarea. Introducerea modului STIC a făcut posibilă achiziţionarea datelor într-un interval de 7,5–15 secunde. Odată ce volumul informaţional este procesat şi afişat pe monitor, examinarea structurilor cardio-vasculare poate fi realizată prin rotirea imaginilor 2D într-un număr infinit de planuri. Mai mult, modul de redare în suprafaţă 3D permite vizualizarea anatomiei cardiace şi a vaselor mari împreună cu caracteristici legate de profunzime şi volum.

Tehnica STIC se însoţeşte de următoarele avantaje:

1. Tehnica aduce o rezoluţie temporală ce corespunde frecvenţei cadrelor modului B de aproximativ 80 cadre/secundă.
2. Oferă examinatorului un număr nelimitat de imagini de vizualizat.
3. Permite corelarea dintre planurile imaginii perpendiculare pe planul principal al imaginii de achiziţionat.
4. Poate scădea timpul evaluării, în special când sunt suspectate defecte cardiace complexe.
5. Permite reconstrucţia imaginilor 3D care furnizează caracteristici legate de profunzime şi volum, oferind informaţii adiţionale care nu pot fi obţinute prin secţiunile examinării 2D.
6. Volumul informaţional poate fi arhivat şi revăzut ulterior de către examinator sau poate fi trimis unui expert în ecocardiografie pentru o a doua părere.

7. Oferă examinatorului posibilitatea de a revedea toate imaginile într-un format secvenţă cine.

Dacă conceptele şi tehnicile descrise sunt folosite în mod adecvat de către ecografişti, diagnosticul antenatal al defectelor cardiace congenitale poate fi îmbunătăţit.

2.2.4. Implicaţiile examinării ecocardiografice fetale

2.2.4.1. Aspecte generale ale screening-ului ecografic al cordului fetal

Spectrul afecţiunilor cardiace din viaţa prenatală este diferit faţă de cel al copilăriei. Malformaţiile congenitale cardiace sunt în general cele mai severe afecţiuni cardiace, iar defectele care nu sunt prezente în mod frecvent în viaţa postnatală, precum displazia tricuspidiană şi tumorile cardiace, sunt mult mai des întâlnite şi diagnosticate prenatal. O parte din feţii afectaţi decedează intrauterin, ceea ce explică discrepanţa dintre incidenţa prenatală şi postnatală a malformaţiilor congenitale cardiace severe. Anomaliile cardiace diagnosticate antepartum se asociază mai frecvent (12–20%) cu defecte cromozomiale decât malformaţiile diagnosticate postpartum. Trebuie prezentată părinţilor posibilitatea asocierii defectelor cromozomiale şi a efectuării cariotipării fetale, atunci când situaţia o impune.

Asocierea mai multor defecte congenitale contribuie la creşterea mortalităţii în cazul malformaţiilor congenitale cardiace diagnosticate antepartum. Severitatea afecţiunilor influenţează prognosticul evoluţiei sarcinii.

Un studiu efectuat în Marea Britanie, pe un lot care a cuprins 956 de cazuri de malformaţii congenitale de cord în perioada 1998–2004, a urmărit evaluarea rezultatelor diagnosticării ecografice antenatale a afecţiunilor cardio-vasculare fetale. O mare parte dintre părinţi (56%) au ales să întrerupă sarcina, dar acest procent este mai mare decât cel obţinut în urma studiilor realizate de alte centre, datorită existenţei în acest centru a programului de screening pentru măsurarea translucenţei nucale care a condus la creşterea incidenţei de anomalii cromozomiale (aproape 50%). Decizia de întrerupere a sarcinii variază în funcţie de statutul social şi de convingerile religioase ale părinţilor, precum şi de vârsta gestaţională la care s-au stabilit diagnosticul şi severitatea malformaţiei de cord. Procentul variază de asemenea pe plan internaţional: 26% în Italia (Fesslova şi colab., 2003 **[55]**), 24% în Statele Unite ale Americii (Brick, 2002 **[56]**) 52% în Franţa (Mirlesse şi colab., 2001 **[57]**). Un procent mai mic semnifică însă un standard mai scăzut al screening-ului ecografic şi o vârstă mai mare de gestaţie la momentul stabilirii afectării cardio-vasculare fetale. Decizia de întrerupere a sarcinii aparţine strict celor doi părinţi şi este luată în funcţie de informaţiile şi de prognosticul oferite de către cardiologul pediatru. Înainte de luarea acestei decizii, este indicat ca părinţii să se consulte şi cu un chirurg cardio-vascular pediatru.

Dacă se asociază şi alte malformaţii extracardiace sau dacă prognosticul pe termen lung al afecţiunii cardiace este sever, majoritatea părinţilor au optat pentru întreruperea sarcinii, mai ales dacă în cazul unei sarcini ulterioare riscul de recurenţă a malformaţiei este scăzut.

Pe viitor, anumite forme ale malformaţiilor congenitale de cord vor deveni din ce în ce mai rare. De exemplu, incidenţa atreziei pulmonare cu sept interventricular intact a scăzut în Marea Britanie de la 5,6/100.000 la 4,1/100.000 de nou-născuţi vii, ca rezultat al diagnosticului antenatal corect şi al ducerii sarcinii până la termen (studiu efectuat de Daubeney şi colab., 1998 **[58]**).

Unul dintre cele mai importante aspecte ale diagnosticului antenatal al malformaţiilor congenitale de cord este acela de a îndruma gravida pentru a naşte într-un centru specializat, în condiţii ideale, astfel încât să poată fi asigurată şi menţinută stabilitatea hemodinamică a nou-născutului înainte de intervenţia chirurgicală. În aceste condiţii, cel mai mult beneficiază de pe urma diagnosticului prenatal feţii care prezintă malformaţii cardio-vasculare dependente de permeabilitatea ductală.

Un studiu efectuat în 1999 de Bonnet şi colaboratorii **[59]** pe un lot mare de cazuri a relevat diferenţa dintre mortalitatea în cazurile de transpoziţie a vaselor mari diagnosticate ante sau postpartum. S-a înregistrat o mortalitate preoperatorie de 6% şi postoperatorie de 8,5% în cazurile diagnosticate postnatal, spre deosebire de cele diagnosticate antenatal, în care nu s-au înregistrat decese înainte sau după intervenţia chirurgicală.

Diagnosticul prenatal al malformaţiilor congenitale cardiace semnificative prezintă un impact pozitiv asupra atitudinii terapeutice în postpartum, ducând la reducerea întârzierilor intervenţiei chirurgicale, la zile mai puţine de spitalizare în secţia de terapie intensivă, precum şi la evitarea unei decompensări hemodinamice severe.

Unele malformaţii, precum transpoziţia de vase mari, necesită internarea mamei într-un centru specializat pentru asistenţa la naştere. Unele anomalii congenitale, precum flutter-ul atrial, bradicardia cu bloc atrio-ventricular complet, stenoza aortică severă sau stenoza pulmonară critică, necesită o medicaţie sau o intervenţie *in utero*.

Examinarea cardiacă fetală se practică fie în cadrul screening-ului ecografic la populaţia cu risc scăzut, fie în scop diagnostic la populaţia cu risc crescut pentru malformaţii congenitale de cord. Majoritatea copiilor care se nasc cu anomalii cardiace provin din părinţi fără factori de risc identificabili.

2.2.4.2. Eficacitatea screening-ului ecografic fetal pentru depistarea afecţiunilor cardiace congenitale

→ Marek, Tomek şi Skovránek din Praga au făcut un studiu prospectiv prenatal în al doilea trimestru de sarcină, continuat ulterior, pentru a observa prevalenţa prenatală a malformaţiilor congenitale de cord, comparată cu studiile epidemiologice postnatale. Feţii decedaţi *in utero* care au prezentat o afecţiune cardiacă congenitală au fost examinaţi necroptic, iar cei născuţi vii au fost reexaminaţi în centre de specialitate.

● Lotul de studiu a fost format din 11 999 de subiecţi examinaţi în perioada 1986–2003, dintre care:

– 6,16% s-au născut cu afecţiune cardiacă congenitală (excluzând persistenţa de canal arterial);

– 1 162 feţi (9,7%) au fost diagnosticaţi prenatal cu malformaţii cardiace congenitale (80% forme severe), cu următoarea distribuţie în timp: 2,9% în 1986, 13,7% în 1991 şi 28,5% în 2003.

Afecţiunile diagnosticate cel mai frecvent prenatal comparativ cu prevalenţa lor postpartum au fost dubla origine arterială de la nivelul ventriculului drept (72,6%) şi sindromul hipoplaziei inimii stângi (45,6%).

Nu s-a constatat o rată semnificativ crescută după 1998 ($p < 0,001$) în incidenţa defectului septal atrial ($p=0,01$), ventriculului unic ($p=0,006$) şi a bolii Ebstein ($p=0,543$).

Eficienţa screening-ului prenatal al afecţiunilor cardiace congenitale a crescut progresiv în timp, dar nu şi în cazul celor uşor de diagnosticat în incidenţa patru camere **[60]**.

2.2.4.3. Screening-ul afecţiunilor cardiace congenitale la nou-născuţi, folosind ecocardiografia

→ Baba, Kimoto, Waki şi Arakaki (Kurashiki, Japonia) au examinat ecocardiografic toţi nou-născuţii vii a doua zi după naştere pentru diagnosticarea malformaţiilor cardiace congenitale.

● Între 1985–1999 au fost examinaţi clinic şi ecocardiografic 7 380 de nou-născuţi de către cardiologii pediatri. Dacă au fost decelate anomalii, în unele cazuri, s-a recurs la reexaminarea nou-născuţilor în prima lună.

• Au fost evidenţiate anomalii cardiace la 249 de nou-născuţi (3,37%), dintre care:

– 139 de cazuri (1,88%) au fost diagnosticate cu defect septal ventricular, iar dintre acestea 69,8% (97 de cazuri) au fost situate în zona musculară;

– 74 de cazuri au fost diagnosticate cu defect septal atrial;

– 22 de cazuri cu stenoza pulmonară;

– 3 cazuri cu stenoză aortică (bicuspidie);

– 2 cazuri cu coarctaţie de aortă;

– 2 cazuri cu tetralogie Fallot;

– 2 cazuri cu dublă origine arterială la nivelul ventriculului drept;

– 1 caz cu drenaj venos total aberant;

– 1 caz cu boală Ebstein;

– 1 caz cu persistenţă de canal arterial;

– 1 caz cu sindromul hipoplaziei inimii stângi;

– 1 caz cu fistulă arterio-venoasă coronariană.

• De-a lungul a şase ani au fost evidenţiate 95 de defecte septale ventriculare dintr-un număr de 5 225 de nou-născuţi, iar reexaminările ulterioare au arătat că 58 dintre aceştia (61%) nu au prezentat şunt decelabil la vârsta de un an.

• Pe un lot de 2 600 de nou-născuţi au fost evidenţiate 117 cazuri cu şunt interatrial, dintre care 68 au fost găsite închise la controlul de un an, iar în unele cazuri defectele interatriale au fost găsite mai largi odată cu creşterea vârstei.

• Şuntul ductal, cu murmur perceput auscultatoric, a fost găsit la 18 cazuri din 2 600 de nou-născuţi, dintre care 17 nu au mai prezentat şunt la vârsta de un an.

● **Concluziile studiului**

– 70% dintre defectele septale ventriculare au fost musculare, dintre care 60% au fost găsite închise la vârsta de un an.

– Este dificil de diferențiat defectul septal atrial de persistența foramen ovale; la unele cazuri defectul septal atrial se lărgește odată cu creșterea în vârstă.

– Reexaminările și urmărirea pe termen lung sunt necesare pentru determinarea cu precizie a incidenței afecțiunilor cardiace congenitale **[61]**.

→Autorii din Zagreb, Croația, au realizat un studiu în perioada 1995–1999 pe un lot de 1.417 de nou-născuți, pentru determinarea mecanismului patogenic al bolilor cardiace congenitale.

• **Principalele mecanisme patogenice** găsite (conform clasificării Clark) au fost:

– defectele de curgere sanguină intracardiacă (58,7%);

– anomaliile de migrare a țesutului ectomezenchimal (16,6%).

• Incidența celor mai frecvent diagnosticate malformații congenitale cardiace în acest studiu:

– defectul septal ventricular (29,6%, dintre care perimembranos 14,2%, muscular 9,2%, subaortic 6,2%);

– defectul septal atrial (18,6%);

– stenoza de arteră pulmonară (8,8%) **[62]**.

În **Fig. 92.35** este prezentată evoluția feților cu boli cardiace funcționale, într-un studiu realizat de autorii din Finlanda pe un lot de 51 de feți.

În **Tabelul 92.1** este prezentată evoluția pe termen lung a nou-născuților diagnosticați cu o malformație cardiacă congenitală în perioada fetală, într-un studiu realizat de autori din Canada pe un lot de 19 nou-născuți.

Screening-ul ecocardiografic fetal permite aprecierea profilului scorului cardio-vascular fetal și adaptarea conduitei terapeutice.

→Autorii din St. Petersburg (SUA) au realizat un studiu care a cuprins 662 de sarcini examinate ecografic prenatal.

• În 256 (38,7%) dintre acestea a fost pus diagnosticul de malformație cardiacă congenitală.

– Scorul cardio-vascular a fost apreciat înaintea nașterii sau înaintea decesului intrauterin.

– Au fost urmărite evoluția fetușilor până la naștere, greutatea la naștere și supraviețuirea perinatală.

– Din cele 256 de cazuri cu afecțiune cardiacă congenitală:

• 125 au decedat în perioada perinatală (48,8%), dintre care 8 (3%) feți au decedat *in utero* și 117 (97%) feți s-au născut vii;

• 68 (26,5%) au avut un scor sub 10 (media 7,9 față de scorul maximum posibil de 10/10);

• ultima examinare ecografică a fost în săptămâna 36,5;

• greutatatea medie la naștere a fost de 2.633 grame.

– Comparativ, lotul fără afecțiuni cardiace congenitale (406 cazuri) a avut o mortalitate perinatală de 3,9% (dintre care 28,7% *in utero*).

– În funcție de scorul cardio-vascular apreciat la 546 nou-născuți:

• în cazul scorului perfect (10/10) mortalitatea a fost de 20%;

• a crescut la 26% (scor 9);

• 36% (scor 8);

• 62% (scor 7);

• 80% la un scor ≤ 6.

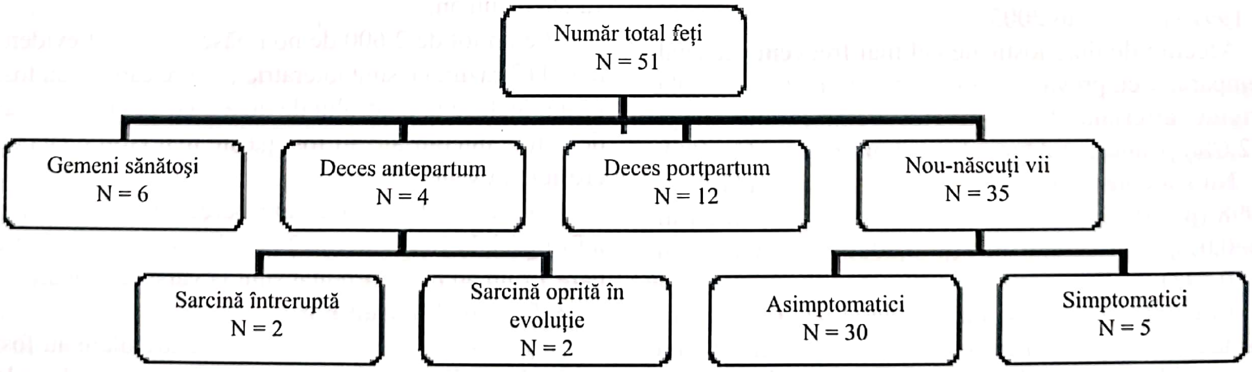


Fig. 92.35. Studiu privind evoluția antepartum și postpartum a feților cu boală cardiacă funcțională

Tabelul 92.1.

Evoluţia pe termen lung a nou-născuţilor diagnosticaţi ecocardiografic în perioada fetală cu malformaţie cardiacă congenitală.

Intervenţie chirurgicală cu evoluţie bună	9 (56,3%)
Fără intervenţie chirurgicală cu evoluţie bună	2(12.5%)
Transplant neonatal cu evoluţie bună	2(12,5%)
Deces în perioada neonatală	2(12,5%)
Deces ulerior	1(6,2%)

Concluzia studiului: în cazul unui profil al scorului cardio-vascular sub 10/10 la feţii cu malformaţie cardiacă congenitală se impune o monitorizare foarte strictă, iar când scorul coboară spre 7, prognosticul fetal este foarte rezervat şi impune o intervenţie de urgenţă **[63]**.

Feţii cu malformaţii cardiace congenitale au o rată crescută de mortalitate perinatală, ceea ce impune o monitorizare strictă pentru stabilirea unui tratament adecvat, precum şi pentru programarea naşterii într-un centru specializat.

2.2.4.4. Principii ale atitudinii terapeutice în cazurile perinatale cu malformaţii congenitale de cord şi studii privind eficacitatea acestora

1. Tratamentul farmacologic al insuficienţei cardiace

2. Managementul insuficienţei cardiace prin bloc atrio-ventricular de gradul III

– Un studiu realizat de autori din Brazilia, pe perioada 1987–2005, pe un lot de 109 cazuri cu bloc atrio-ventricular fetal şi insuficienţă cardiacă, a evidenţiat că diagnosticul, tratamentul prenatal şi planificarea naşterii ameliorează evoluţia prin implantarea precoce de pacemaker **[64]**.

– Un alt studiu realizat de autori din Praga (Cehia) în perioada 1986–2004 pe un lot de 20 de cazuri cu bloc congenital complet atrio-ventricular fetal a evidenţiat că tratamentul prenatal cu antiinflamatoare steroidiene şi agenţi β-mimetici reduce riscul apariţiei insuficienţei cardiace şi îmbunătăţeşte evoluţia feţilor **[65]**.

3. Impactul diagnosticului prenatal şi al managementului afecţiunii asupra evoluţiei prenatale şi postnatale

–Autori din Sao Paulo (Brazilia), în urma unui studiu ecografic realizat între 1993–2005 pe un lot de 9 651 feţi, dintre care 42 cazuri cu ventricul unic (confirmat necroptic sau ecografic postnatal), au evidenţiat că asocierea ventriculului unic cu anomalii de arc aortic agravează sever prognosticul. Diagnosticul prenatal permite îmbunătăţirea managementului postnatal şi al prognosticului **[66]**.

4. Dilataţia intervenţională fetală a unei stenoze aortice (sau mitrale) poate preveni evoluţia spre sindromul hipoplaziei cordului stâng (malformaţie foarte gravă) şi poate permite o evoluţie de tip biventricular.

– Autori din Linz (Austria) au arătat că valvuloplastia intrauterină cu balon pentru stenoza aortică severă creşte performanţa hemodinamică a ventriculului stâng şi previne dezvoltarea sindromului de cord stâng hipoplazic **[67]**.

5. Pentru afecţiunile cardiace congenitale grave diagnosticate *in utero* şi care necesită o corecţie imediată (intervenţională, farmacologică sau chirurgicală, inclusiv transplant cardiac), se poate interveni prin programarea naşterii într-un centru specializat, cu un serviciu de chirurgie performant în tratarea malformaţii cardiace congenitale.

6. La ultimul Congres de Cardiologie şi Chirurgie Pediatrică (Buenos Aires 2005) a fost prezentată pentru prima dată abordarea chirurgicală a malformaţiilor cardiace congenitale *in utero* sub circulaţie extracorporeală şi pe cord oprit, ceea ce deschide noi perspective pentru îmbunătăţirea managementului în malformaţiile cardiace congenitale, începând încă din perioada fetală.

În ciuda eforturilor de a îmbunătăţi diagnosticarea prenatală a anomaliilor cardiace prin introducerea programelor structurate cu recomandări de bază privind screening-ul ecografic, multe dintre defectele cardiace rămân în continuare nediagnosticate înainte de naştere, persistând o diferenţă mare privind ratele de detecţie, atât la nivel de zone geografice, precum şi între centrele specializate.

Beneficiile reale ale diagnosticului precoce antenatal al defectelor cardiace congenitale prezintă 3 mari avantaje:

1. Părinţii pot fi consiliaţi în mod adecvat înaintea naşterii, putând astfel oferi un consimţământ informat real pentru procedurile anticipate.
2. Naşterea poate fi planificată să se desfăşoare într-un centru specializat.
3. Se evită anxietatea familiilor cu un copil afectat în antecedente dacă sarcina prezentă este normală.

2.3. Ecocardiografia fetală Doppler

IONEL TRIFON CIOATĂ, ANCA HUDIȚEANU,
MIRIAM DAISA, RALUCA POPESCU

Diagnosticul afecțiunilor cardiace structurale și funcționale este posibil pe parcursul vieții fetale, deși nu se însoțește întotdeauna de acuratețea necesară.

Ecocardiografia Doppler reprezintă o tehnică noninvazivă de evaluare directă a fătului. Fiind capabil de a măsura viteza fluxului sanguin cu ajutorul undei pulsatile (PW) sau al Doppler-ului continuu (CW), de a distinge între fluxul normal și cel turbulent și de a identifica ariile de flux anormal folosind Dopper-ul color, evaluarea cardiacă a devenit mult mai sensibilă. Ultrasonografia Doppler permite cuantificarea anumitor leziuni cardiace, precum și estimarea presiunilor intracardiace. Îmbunătățește evaluarea performanței ventriculare, iar alături de ecografia 2D ne oferă informații despre volumul fluxului. Pe perioada ultimei decade folosirea ecografiei Doppler a contribuit semnificativ la creșterea înțelegerii hemodinamicii fetale și neonatale normale.

Din moment ce aproape toate tipurile de defecte cardiace congenitale, precum și deteriorarea funcției cardiace conduc la anomalii ale fluxului sanguin cardiac, ultrasonografia Doppler trebuie să reprezinte o parte integrantă a fiecărei ecocardiografii a fătului sau a nou-născutului cu risc.

2.3.1. Principiul Doppler în evaluarea sistemului cardio-vascular

În aplicarea principiului Doppler pentru evaluarea fluxului de sânge de la nivelul vaselor, eritrocitele reprezintă elementele care reflectă ultrasunetele și produc modificarea frecvenței Doppler.

Deoarece viteza fluxului sanguin vascular nu este uniformă, volumul studiat prin metoda Doppler conține un număr mare de celule roșii cu viteze variabile. Semnalul Doppler modificat este suma numeroaselor modificări de frecvență date de celulele sanguine de la nivelul volumului explorat.

Studiile Doppler efectuate la nivelul cordului pot fi diferite de studiile Doppler de la nivelul vaselor arteriale și periferice.

- Vitezele fluxului sanguin intracardiac sunt de obicei crescute comparativ cu periferia și se modifică rapid.
- Vitezele pot varia de la foarte redusă la nivel atrial, la foarte ridicată (până la 5 m/s și chiar mai mult) în prezența regurgitării valvulare atrio-ventriculare.
- Semnalele Doppler pot fi modificate de mișcările cardiace înseși sau de mișcările cuspelor valvulare.
- Ecocardiografia Doppler poate fi realizată folosind Dopplerul HPRF (Doppler cu frecvență de înaltă repetiție), Doppler-ul continuu (CW) și Doppler-ul color.
- Doar Doppler-ul continuu este capabil să examineze fluxurile cu velocitate crescută; acesta este important pentru obținerea presiunilor intracardiace estimative.
- Memoria digitală permite analizarea ultimelor secunde ale examinării, fiind foarte utilă datorită mișcărilor și respirațiilor fetale sau ale nou-născuților, care modifică planurile de examinare.
- Aparatul va fi setat în concordanță cu regiunea ce va fi examinată (septul atrial, valvele atrio-ventriculare) și cu scopul examinării. Probabil cea mai mare diferență între Doppler-ul vascular periferic și Doppler-ul cardiac este reprezentată de setarea Doppler color.
- Frecvențele cardiace crescute ale feților și nou-născuților determină modificări rapide ale vitezei pe arii reduse. Doppler-ul color este o procedură ce consumă timp, deoarece timpul de examinare se împarte între vizualizarea și captarea imaginilor. Se poate întâmpla ca într-o imagine generată să apară o diferență semnificativă de timp între informația bidimensională și cea color. Fluxul color poate apărea într-o regiune unde nu există flux în acel moment, determinând o interpretare greșită. Setările Doppler color trebuie să ne ofere o rezoluție foarte bună. Aceasta se poate realiza prin apropierea sectorului de unghi Doppler color de regiunea de interes, determinând astfel o captare mai precisă (rezoluție spațială) **[1]**.
- În modul **Doppler continuu** sonda conține două cristale piezoelectrice. Unul dintre ele emite constant sunete, iar celălalt preia sunetele ce se întorc (reflectate). Doppler-ul continuu prezintă dezavantajul că nu poate fi reglat în adâncime.
- Sondele pentru **Doppler pulsatil** conțin doar un cristal piezoelectric care și emite și captează sunetele reflectate. Cristalul emite un sunet care se repetă doar după ce s-a obținut reflecția celui dinainte. Astfel se poate seta adâncimea la care se dorește măsurarea vitezelor de flux.

2.3.2. Ecocardiografia Doppler în hemodinamica fetală normală

Un studiu ecocardiografic Doppler fetal complet trebuie să includă evaluarea Doppler a fluxului sanguin prin:

– valvele atrio-ventriculare (valvele tricuspidă şi mitrală);

– valvele semilunare (valva pulmonară, valva aortică);

– canalul arterial;

– vena cavă inferioară şi/sau venele hepatice;

– este posibilă evidenţierea fluxului venelor pulmonare **[2]** lângă atriul stâng şi fluxul prin foramen ovale.

2.3.2.1. Doppler-ul valvular atrio-ventricular

Examinarea Doppler a fluxului prin valvele atrio-ventriculare ne oferă informaţii despre prezenţa regurgitării şi/sau a stenozei la acest nivel. În plus pot fi evaluate funcţia diastolică **[3]** şi ritmul cardiac.

Cea mai bună imagine a valvelor intracardiace este oferită de imaginea 4 camere în care unghiul fluxului poate fi menţinut aproape de zero.

Pentru a obţine rezultate cât mai bune, metoda de captare a imaginilor a fost standardizată.

- Fluxul prin valvele atrio-ventriculare se accelerează dinspre inelul valvular înspre vârfurile cuspelor valvulare, unde velocitatea este cea mai ridicată.
- Dacă este folosit Doppler-ul pulsatil, cursorul trebuie poziţionat uşor distal faţă de inelul valvular, între vârfurile cuspelor valvulare, unde poate fi măsurată zona cu velocitatea cea mai crescută. De asemenea, poate fi folosit Doppler-ul continuu, care ne va oferi întotdeauna velocitatea cea mai ridicată. La fătul normal nu există diferenţe ale graficului Doppler prin valva mitrală sau tricuspidă.

→ Graficul Doppler la nivelul acestor două valve constă în două peak-uri complet separate, la fel ca în perioada postnatală:

– umplerea ventriculară diastolică precoce (E-peak);

– umplerea ventriculară diastolică târzie datorată contracţiei atriale (A-peak) **[4]. (Fig. 2** de la capitolul *Electrocardiografia fetală*)

- La făt contracţia atrială poate contribui mai mult la umplerea ventriculară decât la copil sau la adult.

→ Când cursorul se plasează între valvele mitrală şi aortică, vor fi înregistrate simultan influxul mitral şi efluxul aortic. Aceste grafice evidenţiază:

1. relaţia dintre contracţia atrială (unda A) şi contracţia ventriculară (efluxul aortic), acestea fiind importante în analiza aritmiilor fetale;
2. perioada de relaxare izovolumetrică (IVR), aceasta fiind reprezentată de intervalul de timp dintre semnalul de închidere a valvei aortice şi semnalul de deschidere a valvei mitrale, un parametru important al funcţiei diastolice ventriculare **[5]**;

– vitezele influxului mitral şi tricuspidian se modifică pe parcursul creşterii fetale; au fost stabilite valori normale ale diverşilor parametri **[6,7]**;

– velociataea undelor E şi A, precum şi timpul velocităţii integrale a undei A (aria totală de sub influxul mitral, TVI) a ambelor valve cresc semnificativ între 14 şi 40 de săptămâni de gestaţie;

– raportul velocităţii A/E scade semnificativ cu vârsta de gestaţie;

– raportul dintre unda A-TVI/TVI total al ambelor valve şi cel dintre frecvenţa cardiacă/perioada de relaxare izovolumetrică corectată este constant, sugerând o funcţie diastolică nemodificată;

– valorile obţinute prin măsurarea velocităţii şi a timpului velocitaţii integrale (TVI) la nivelul influxului valvular tricuspidian sunt mai mari decât cele obţinute la nivelul valvei mitrale, susţinând conceptul dominanţei inimii drepte *in utero*;

– după 14 săptămâni de gestaţie, toate vitezele influxului şi respectivele lor TVI-uri cresc liniar odată cu creşterea cordului fetal. Aceasta reprezintă o dovadă că funcţia diastolică nu se modifică pe parcursul ultimelor două trimestre de sarcină.

Când este analizat fluxul la nivelul valvei mitrale sau tricuspide se vor urmări:

1. Dacă există **două peak-uri separate** pe graficul Doppler, aceasta sugerează un ritm cardiac normal şi o conducere atrio-ventriculară normală. Totuşi, când frecvenţa cardiacă creşte peste 180 de bătăi pe minut, ambele peak-uri se apropie şi pot apărea sub forma unui singur peak.
2. **Viteza influxului** corespunzătoare vârstei gestaţionale este crescută în prezenţa stenozei valvei atrio-ventriculare sau de supraîncărcarea de volum a respectivului ventricul sau a ambelor ventricule şi scade în cazul insuficienţei cardiace congestive.

3. Doppler-ul color este superior Doppler-ului pulsatil sau continuu în detectarea **jeturilor regurgitante de la nivelul atriilor**.

– La un făt normal cu un cord normal structural, regurgitarea la nivelul valvelor atrio-ventriculare este rară, iar dacă există, este neînsemnată.

– Regurgitarea valvulară atrio-ventriculară este un marker major al anomaliilor structurale sau hemodinamice şi trebuie să conducă la o evaluare fetală atentă.

2.3.2.2. Dopplerul valvelor semilunare

Examinarea Doppler a fluxului prin valvele semilunare

– oferă informaţii despre prezenţa şi severitatea stenozelor valvulare şi/sau a regurgitării;

– se poate folosi la evaluarea funcţiei sistolice şi a debitului cardiac.

Velocitatea cea mai ridicată a fluxului ventriculului stâng apare la nivelul valvei aortice, putând fi folosit astfel Doppler-ul continuu.

Viteza fluxului ventriculului drept creşte distal faţă de nivelul valvei pulmonare, pentru a atinge valoarea maximă la nivelul canalului arterial.

A fost demonstrat că ambele velocităţi cresc liniar cu vârsta gestaţională.

Velocitatea aortică o depăşeşte de obicei pe cea prin valva pulmonară pe perioada sarcinii. Pare surprinzător, deoarece este cunoscut faptul că la făt volumul-bătaie al ventriculului drept este crescut comparativ cu cel stâng. Inelul valvular pulmonar, mai larg decât cel aortic, permite trecerea unui flux mai mare, la o viteză mai mică **[8, 9]**.

La examinarea fluxului prin **valvele aortică** şi **pulmonară** se va acorda o atenţie deosebită următoarelor aspecte:

1. Creşterea velocităţii sugerează fie stenoză valvulară, fie creşterea fluxului. Reducerea acesteia poate fi semn de insuficienţă cardiacă.

2. Fluxul diastolic retrograd la nivelul ventriculului drept sau stâng este anormal şi sugerează o patologie structurală şi/sau hemodinamică.

2.3.2.3. Examinarea Doppler la nivelul foramen ovale sau al venelor pulmonare

• Examinarea Doppler a **foramen ovale** la fătul normal evidenţiază un şunt dreapta-stânga.

– Calcularea volumului fluxului cu ajutorul Doppler-ului sugerează o creştere a volumului cu vârsta gestaţională de la 17% debit cardiac combinat la 18 săptămâni până la 31% la termen **[10]**.

– Cu ajutorul ultasonografiei Doppler pot fi detectate închiderea prematură a foramen ovale şi şuntul stânga-dreapta în prezenţa leziunilor obstructive ale inimii stângi.

• Graficul normal Doppler al **venelor pulmonare** este trifazic, asemeni venelor sistemice, cu velocitatea cea mai ridicată pe parcursul sistolei şi cea mai scăzută pe parcursul diastolei târzii (contracţia atrială).

– În contrast cu fluxul prin venele sistemice, cel prin venele pulmonare la feţii normali nu este niciodată retrograd pe perioada sistolei atriale.

– Acest semnal al fluxului este utilizat pentru confirmarea conexiunii corecte a venelor pulmonare la atriul stâng şi pentru a exclude o stenoză semnificativă venoasă pulmonară.

2.3.2.4. Examinarea Doppler la nivelul canalului arterial

La un făt cu structură cardiacă normală, cea mai ridicată velocitate a fluxului sanguin se constată la nivelul canalului arterial, care este traversat de mai mult de 50% din debitul ventricular cu sânge combinat.

Afectarea fluxului prin canalul arterial poate avea mai multe cauze şi de aceea explorarea velocităţii fluxului sanguin la acest nivel trebuie să facă parte dintr-o examinare ecocardiografică completă.

Forma undei Doppler normale prin canalul arterial fetal este caracterizată de:

– o viteză sistolică crescută şi

– o viteză diastolică redusă, pornind de la artera pulmonară principală spre aorta descendentă

A fost evidenţiată o creştere liniară a vitezei sistolice de la 14 la 40 săptămâni de gestaţie. Indexul pulsatil (IP) al velocităţii ductale nu se schimbă pe perioada gestaţiei **[11]**.

La examinarea fluxului prin **ductul arterial** se va acorda o atenţie sporită următoarelor aspecte:

1. Peak-ul velocităţii crescut pentru vârsta gestaţională la care se efectuează examinarea apare în constricţia ductală şi dacă debitul ventricular drept este crescut (consecutiv consumului de droguri, anemiei, hipervolemiei, defectelor cardiace structurale).

2. Dacă indexul pulsatil este mai mic de 1,9 semnifică constricţie ductală; un indice pulsatil mai mare de 3 indică creşterea debitului ventricular drept.

3. Dacă peak-ul velocităţii este sub limitele normale, indică prezenţa insuficienţei cardiace congestive.

4. Direcţia fluxului: fluxul inversat semnifică o circulaţie pulmonară dependentă de ductul arterial după naştere.

2.3.3. Ecocardiografia Doppler în hemodinamica fetală patologică

Afecţiunile cardiace congenitale sunt rezultatul malformaţiilor structurale dezvoltate în etapele precoce ale vieţii fetale **[12, 13]**.

- Severitatea malformaţiei determină prognosticul nou-născutului, cu o **mortalitate** perinatală de aproximativ 50% **[4]** în cazul afecţiunilor cardiace fetale diagnosticate intrauterin.
- Anomaliile cromozomiale sunt asociate în aproximativ 40% din cazurile cu boli cardiace congenitale **[14]**.
- Anomaliile cardiace funcţionale pot apărea ca o tulburare tranzitorie pe parcursul evoluţiei fetale intrauterine şi de obicei nou-născutul la termen prezintă un prognostic bun.

În încercarea de a simplifica complexitatea afecţiunilor cardiace congenitale, din punctul de vedere al abordării segmentare, malformaţiile congenitale pot interveni la două niveluri **[15]**:

1. nivelul influxului, incluzând malformaţiile venelor sistemice şi pulmonare, atriilor, valvelor mitrală şi tricuspidă, septului ventricular şi cavităţilor ventriculare;

2. nivelul efluxului care include ventriculele, tracturile sanguine de ieşire, valvele semilunare şi arterele mari.

1. Nivelul influxului

- **Venele** se identifică în secţiunea 4 camere la joncţiunea lor cu atriile drept şi stâng. Deci anomaliile de conectare a venelor sistemice şi a celor pulmonare pot fi identificate vizual **[16]**.
- Dimensiunile relative ale **atriului drept şi stâng** vor fi comparate, atriul drept fiind de obicei mai mare.
- Închiderea precoce **[17]** sau reducerea **foramen ovale** (anevrismul septului atrial) vor fi identificate, precum şi lărgirea acesteia.
- **Ventriculele** vor avea dimensiuni aproape egale, deşi în mod normal ventriculul drept este mai mare.

Malformaţiile cardiace congenitale de la nivelul influxului includ:

– **defecte septale atriale**: ostium primum, ostium secundum, sinus venos;

– **valvele atrio-ventriculare**: atrezie de valvă mitrală/valvă tricuspidă, stenoza de valvă mitrală/valvă tricuspidă, hipoplazie de valvă mitrală/tricuspidă, regurgitare, valvă comună unică, anomalia Ebstein;

– **dezvoltarea ventriculară**: cord stâng hipoplazic, cord drept hipoplazic, ventricul unic (cord univentricular), canal atrio-ventricular complet şi parţial, inversie ventriculară (discordanţa atrio-ventriculară) cu transpoziţie corectată;

– **defect septal ventricular**: porţiunea perimembranoasă, trabeculară (musculară), apicală;

– **pericard** (revărsat pericardic);

– **miocard**: anatomia ventriculară (ventricul drept cu trabeculaţie excesivă, conţinând valva tricuspidă cu muşchi papilar confluent/ventriculul stâng cu pereţi endocardiaci subţiri cu valvă mitrală şi doi muşchi pilieri bine definiţi), funcţia ventriculară stângă;

– **cardiomiopatii**: hipertrofică (diabetică etc), dilatativă (fibroelastoza endocardială etc);

– **tumori cardiace**.

2. Nivelul efluxului

Doppler-ul color a devenit o metodă de investigare extrem de eficientă în identificarea fluxurilor încrucişate vs. fluxuri paralele **[15, 18]**.

Colorarea diferită în sistolă a fiecărei artere indică direcţiile opuse ale fluxului, reprezentând astfel conexiunile atrio-ventriculare normale **[18]**.

O colorare unică a ambelor artere identifică conexiuni paralele atrio-ventriculare ale arterelor mari ce caracterizează transpoziţia vaselor mari, comparativ cu colorarea unică a unui trunchi arterial (truncus) **[15]**.

Malformaţiile cardiace congenitale la nivelul efluxului includ:

– **valvă aortică/pulmonară**: atrezie, stenoză, regurgitare;

– **arc aortic** hipoplazic;

– coarctaţie de aortă / arc aortic întrerupt;

– **anomaliile arterelor coronare;**

– sindromul **valvei pulmonare absente;**

– trunchi arterial unic;

– tetralogia Fallot/atrezie de pulmonară + defect septal ventricular;

– origine dublă în ventriculul drept;

– origine dublă în ventriculul drept cu transpoziţie de vase mari/origine dublă în ventriculul drept cu tetralogie Fallot;

– defect septal ventricular: infundibular, perimembranos, subarterial, trabecular.

2.3.3.1. Doppler-ul în regurgitarea valvulară atrio-ventriculară

Dacă regurgitarea valvulară atrio-ventriculară este prezentă, ea poate fi surprinsă uşor folosind Doppler-ul color.

● **Regurgitarea tricuspidiană** este mai frecventă decât **regurgitarea mitrală**, deoarece ventriculul drept este ventriculul sistemic fetal.

– La un făt normal regurgitarea tricuspidiană este foarte rară **[19]**.

– O regurgitare valvulară atrio-ventriculară uşor detectabilă şi holosistolică este un semn patologic şi va conduce la o evaluare ecografică fetală atentă.

– *Cauzele* unei regurgitări valvulare atrio-ventriculare sunt:

1. o afecţiune cardiacă congenitală: se poate asocia cu valve atrio-ventriculare diplazice **[20]** (ex. anomalia Ebstein, defect septal atrio-ventricular), încărcare volemică şi creşterea postsarcinii (stenoza/atrezia valvei pulmonare sau aortice);
2. creşterea postsarcinii: ocluzia/constricţia ductală sau hipertensiunea sistemică fetală pot duce la regurgitare tricuspidiană;
3. supraîncărcarea volemică, de ex. în fistulele arterio-venoase extracardiace **[21]** sau în sindromul transfuzor-transfuzat **[22, 23]**;
4. dilataţia cardiacă şi disfuncţia cauzată de insuficienţa cardiacă congestivă, în cardiomiopatie **[24]**, în hidropsul non-imun sau în aritmii.

Regurgitarea valvulară atrio-ventriculară semnificativă conduce la dilatarea atriului şi ventriculului, precum şi la creşterea velocităţilor valvulare atrio-ventriculare.

Regurgitarea severă determină insuficienţă cardiacă congestivă, iar asocierea cu boala cardiacă congenitală sau hidrops non-imun este semn al unui prognostic rezervat.

2.3.3.2. Doppler-ul în insuficienţa cardiacă congestivă

Tehnicile Doppler au îmbunătăţit semnificativ **diagnosticul** insuficienţei cardiace congestive fetale **[25]**.

● Insuficienţa cardiacă la făt se caracterizează prin:

– creşterea dimensiunii ventriculare şi a presiunii telediastolice;

– Scăderea contractilităţii ventriculului drept.

• Afectarea contractilităţii ventriculare determină scăderea velocităţii fluxului sanguin prin valvele semilunare şi de asemenea prin valvele atrio-ventriculare datorită creşterii presiunii de umplere.

• În cele mai multe cazuri dilataţia ventriculului drept determină regurgitarea tricuspidiană.

• Peak-ul velocităţii regurgitării tricuspidiene va fi scăzut, deoarece presiunea ventriculului drept (sistemică) este scăzută şi presiunea atriului drept (venoasă centrală) este crescută.

– Velocităţile reduse ale fluxului cardiac, jeturile regurgitării tricuspidiene cu peak-ul regurgitării redus, precum şi toate semnele deteriorării funcţiei ventriculare sistolice sunt semne severe şi tardive ale insuficienţei cardiace congestive.

– Disfuncţia diastolică precede disfuncţia sistolică **[26]**.

– Pentru a detecta semnele precoce ale unei iminente insuficienţe cardiace trebuie evaluată funcţia diastolică (umplerea ventriculară).

• În insuficienţa cardiacă fetală presiunea telediastolică a ventriculului drept începe să crească, fiind o consecinţă a golirii ventriculare incomplete.

• Când presiunea telediastolică a ventriculului drept este crescută, atriul drept întâmpină o rezistenţă crescută la umplerea ventriculară la începutul sistolei atriale.

• Contracţia atrială va pompa o cantitate mai mică de sânge înspre ventriculul drept, iar o cantitate crescută de sânge va fi împinsă înapoi în venele centrale (vena cavă inferioară şi venele hepatice), determinând o creştere a presiunii venoase centrale care poate fi surprinsă prin examinarea fluxului sanguin la nivelul venelor cavă inferioară şi hepatice, precum şi la nivelul ductului venos, unde se observă o creştere a fluxului inversat în diastola târzie pe perioada contracţiei atriale **[27]**.

- Dacă insuficienţa cardiacă progresează, fluxul sanguin inversat în vena cavă inferioară creşte, velocităţile diastolei târzii scad în ductul venos, inversându-se în final şi ducând totodată la pulsaţii ale venei ombilicale şi apoi la hidropsul fetal **[28, 29]**. Odată cu apariţia pulsaţiilor ombilicale, se vor reduce velocităţile intracardiace ca rezultat al scăderii volumului-bătaie biventricular **[30]**.

2.3.3.3. Doppler-ul în constricţia/ocluzia canalului arterial fetal

Ecocardiografia Doppler este extrem de utilă în diagnosticul îngustării/închiderii premature a canalului arterial fetal **[31]**.

- Îngustarea/închiderea canalului arterial determină o presiune crescută în artera pulmonară şi astfel un gradient presional diastolic şi sistolic crescut între aorta descendentă şi artera pulmonară principală **[32]**.
- Gradientul presional crescut determină velocităţi crescute ale fluxului sanguin în ductul arterial.

– Forma undei Doppler pe perioada constricţiei ductale se caracterizează nu numai printr-un peak crescut, dar şi printr-o velocitate telediastolică marcată. Aspectul undei este foarte asemănător cu cel al undei din coarctaţia de aortă evidenţiată postnatal.

– Peak-ul crescut al velocităţii la nivelul ductului arterial a mai fost evidenţiat şi în situaţii cu debit cardiac crescut (beta-mimetice, anemie) sau în afecţiuni obstructive ale inimii stângi, precum stenoza aortică sau hipoplazia inimii stângi, când se produce şuntul stânga-dreapta, crescând astfel debitul în artera pulmonară.

– Cea mai bună cale de a diferenţia cauzele velocităţilor crescute din ductul arterial este analiza undelor, care se poate realiza prin calcularea indexului pulsatil. Îngustarea ductală ce produce velocităţi telediastolice crescute va determina un index pulsatil mai mic de 1,9, în timp ce debitul cardiac crescut va creşte indexul pulsatil peste 3,0.

Doppler-ul color se foloseşte pentru determinarea ariei cu velocitatea cea mai crescută a fluxului turbulent la nivelul canalului arterial îngustat.

Obţinerea unor imagini sugestive şi a unor semnale Doppler care să confirme diagnosticul poate fi dificilă şi să necesite un timp îndelungat. În aceste cazuri, precum şi în cazul canalului arterial complet stenozat, trebuie să ne bazăm pe semne indirecte.

Un canal arterial îngustat sau închis semnifică o creştere foarte mare a postsarcinii la nivelul ventriculului drept. Consecinţele sunt reprezentate de dilatarea arterei pulmonare, regurgitare valvulară pulmonară, creşterea dimensiunilor ventriculului drept. Imediat după instalarea închiderii/îngustării ductale, graficul Doppler al regurgitării tricuspidiene va evidenţia un peak al velocităţii foarte înalt (până la 5m/sec şi mai mult). Îngustarea sau închiderea prelungită a canalului arterial pot determina insuficienţă cardiacă congestivă şi hidrops cu toate caracteristicile semnalelor Doppler descrise **[33]**.

2.3.3.4. Dopplerul în aritmii

Există două metode importante de folosire a Doppler-ului în evaluarea aritmiilor fetale.

- Plasarea Doppler-ului pulsatil în regiunea fluxului **ventriculului stâng**, asfel încât influxul mitral şi efluxul aortic să fie înregistrate simultan **[34]**. Din graficul Doppler derivat se pot obţine următoarele informaţii:

– frecvenţa ventriculară (semnalale efluxului aortic);
– frecvenţa atrială (semnalele influxului mitral);
– relaţia dintre contracţiile atrială şi ventriculară (disociaţia atrio-ventriculară) **[35, 36]**.

- Graficul Doppler de la nivelul **venei cave inferioare** şi al **venelor hepatice** evidenţiază clar momentul sistolei atriale (o mică porţiune de flux inversat) şi pe cel al sistolei ventriculare (peak-ul velocităţii). Permite diferenţierea dintre tahicardia supraventriculară cu conducere de 1:1 şi flutter-ul atrial şi între contracţiile atriale şi ventriculare premature.

– Contracţiile atriale premature determină un flux inversat crescut după un interval de timp semnificativ scăzut de la contracţia atrială precedentă (vezi **Fig. 92.3** de la *Electrocardiografia fetală)*.

– Contracţiile ventriculare premature determină acest flux inversat crescut după un interval de timp egal cu cel de la contracţia atrială precedentă.

2.3.3.5. Doppler-ul în afecţiunile cardiace congenitale

Diagnosticul anatomic al afecţiunilor cardiace congenitale este în principal stabilit prin ecocardiografia bidimensională. Tehnicile Doppler au devenit şi ele proceduri standard în evaluarea acestor defecte **[37]**.

Doppler-ul color s-a dovedit foarte util în identificarea anumitor structuri anatomice sau anomalii structurale dificil de vizualizat la examinarea bidimensională, precum arcul aortic, istmul aortic, arcul ductal, vasele anormale şi defectele septale ventriculare. Ariile cu velocitate crescută sau anormală a fluxului turbulent se pot recunoaşte uşor.

Tehnica Doppler furnizează informaţii cantitative şi calitative.

- Informaţia **calitativă** evidenţiază prezenţa sau absenţa fluxului (permeabilitatea unui tract, defect septal) şi direcţia fluxului (inversarea fluxului la nivelul arcului aortic în stenoza aortică severă sau hipoplazia inimii stângi, inversarea fluxului la nivelul ductului arterial în atrezia sau stenoza severă de arteră pulmonară şi direcţia şuntului prin foramen ovale).
- **Informaţia cantitativă** este reprezentată de gradientul presional de la nivelul valvelor stenotice şi dintre ventricule, presiunea ventriculară, fluxul prin arterele coronare şi severitatea îngustării ductului.

– Determinarea gradientului presional de la nivelul valvelor stenotice implică îngroşarea şi mişcările anormale ale valvei, sugestive pentru stenoză. Prin examinarea Doppler nu se poate evalua severitatea defectului care este un important indicator de prognostic şi ar putea influenţa atitudinea ulterioară **[38, 39]**. Fluxul turbulent cu peak-ul velocităţii crescut pentru vârsta gestaţională de la nivelul valvelor aortice sau pulmonare reprezintă un indicator care ridică suspiciunea de stenoză valvulară şi aceşti feţi vor trebui urmăriţi atent pe parcursul sarcinii în vederea aprecierii evoluţiei stenozei **[40, 41]**.

– Un gradient presional crescut implică o bună funcţionare ventriculară. Dacă miocardul ventricular se deteriorează (de exemplu, în stenoza aortica severă în stadiul terminal), gradientul presional va scădea şi chiar va dispărea, în ciuda stenozei severe. În stenozele pulmonare severe, gradientele presionale pot fi mai reduse datorită şuntului crescut dreapta-stânga de la nivel atrial, reducându-se astfel volumul fluxului sanguin de la nivelul valvei stenozate **[42]**.

– *Evaluarea presiunilor ventriculare* foloseşte peak-ul velocităţii fluxului regurgitant: dacă este prezentă o regurgitare mitrală sau tricuspidiană, peak-ul velocităţii fluxului de regurgitare poate fi folosit la calcularea gradientului presional dintre ventricule şi atrii.

- Presiunea atrială, care este de obicei mai mică de 5 mm Hg, va fi adăugată la gradientul calculat pentru a obţine presiunea ventriculară.
- Presiunea ventriculului drept crescută (peste 60 mm Hg) la un făt aproape de termen sugerează o performanţă miocardică bună chiar şi în prezenţa unei fracţii de scurtare redusă, aşa cum se întâmplă în îngustarea ductală.

– *Evaluarea gradientului presional dintre ventricule* utilizează peak-ul velocităţii de la nivelul defectului septal ventricular.

- În cazul unui cord fetal normal, presiunile ventriculelor drept şi stâng sunt aproape egale, cu doar câţiva mm Hg mai ridicată în ventriculul drept.
- În cazul unui defect septal ventricular, există un şunt bidirecţional cu velocitate scăzută, ceea ce face defectele mici dificil de depistat **[43]**.
- Gradientele presionale interventriculare crescute sunt anormale şi reprezintă un indiciu important pentru clinician (diferenţa dintre presiunea ventriculului drept şi presiunea sistemică în atrezia pulmonară cu defect septal ventricular restrictiv).

– Pentru *evaluarea fluxului prin artera coronară* tehnologia Doppler color de înaltă calitate a făcut posibile vizualizarea şi înregistrarea fluxului prin artera coronară la făt **[44]**. Există dovezi ce confirmă creşterea fluxului coronarian la fătul compromis (fenomenul de redistribuţie a circulaţiei)

2.4. Ecocardiografia Doppler neonatală

IONEL TRIFON CIOATĂ, ANCA HUDIŢEANU,
GEORGIANA FOANENE, BOGDAN CIOATĂ,
MIRIAM DAISA

Prima respiraţie după naştere reprezintă începutul unei modificări hemodinamice marcate la nou-născut **[45]**. Rezistenţa vasculară pulmonară şi presiunea în artera pulmonară sunt crescute pe perioada vieţii fetale, dar se observă o reducere rapidă a acestora în primele 24 ore postpartum **[46]**. Valorile normale nu se ating decât după câteva zile de viaţă **[47]**. Închiderea foramen ovale şi a ductului arterial Botallo apare în decurs de câteva zile la cei mai mulţi nou-născuţi. Incidenţa tulburărilor cardiace în perioada neonatală, multe dintre ele fiind tranzitorii, este destul de crescută.

Ecocardiografia Doppler este o investigaţie de încredere pentru evaluarea statusului hemodinamic neonatal, ca şi pentru detectarea şi identificarea malformaţiilor cardiace.

2.4.1. Presiunea sistolică în artera pulmonară

În multe cazuri clinice, neonatologii trebuie să cunoască o valoare estimativă a presiunii în artera pulmonară. Valoarea presiunii este necesară în cazul nou-născutului prematur cu sindrom de detresă respiratorie, dar şi al nou-născutului cu hipertensine pulmonară persistentă primară sau secundară.

- În prezenţa **insuficienţei tricuspidiene** presiunea sistolică a ventriculului drept poate fi calculată **[48, 49]**.

– Detectarea jetului de regurgitare tricuspidiană se realizează relativ uşor cu ajutorul Doppler color.

- Cea mai bună determinare a peak-ului velocităţii jetului de regurgitare, fie cu Doppler-ul pulsatil, fie cu cel continuu, se obţine de obicei la apex sau în imaginea parasternală în ax lung.
- Gradientul presional între ventriculul drept şi atriul drept se calculează cu ajutorul ecuaţiei lui Bernoulli.
- Presiunea sistolică a ventriculului drept (PSVD) se estimează prin adăugarea presiunii atriului drept (PAD). Dacă nu există vreun motiv pentru a crede altceva, presiunea atriului drept se consideră în mod arbitrar a avea valoarea de 5 mm Hg.

$$\mathrm{PSVD} = 4\,(\mathrm{RT})^2 + \mathrm{PAD}$$

RT reprezintă velocitatea de regurgitare tricuspidiană.

- Presiunea sistolică a ventriculului drept egalează presiunea pulmonară în absenţa unei obstrucţii a tractului ventriculului drept.

- Altă posibilitate pentru estimarea presiunii sistolice în artera pulmonară există în condiţiile prezenţei unui **defect septal ventricular [44, 50]**.

– În acest caz imaginile parasternale în ax lung şi scurt sunt cele mai potrivite pentru alinierea fascicolului de ultrasunete. Doppler-ul color este foarte util în identificarea defectului.

– Peak-ul velocităţii poate fi determinat, iar gradientul instantaneu poate fi calculat cu ajutorul Doppler-ului continuu sau pulsatil. Presiunea sistolică a ventriculului drept se calculează prin scăderea gradientului din presiunea sistolică (PS).

$$\mathrm{PSVD} = \mathrm{PS} - 4\,(\mathrm{DSV})^2$$

DSV reprezintă peak-ul velocităţii jetului prin defectul septal ventricular.

Această metodă prezintă două surse de eroare. În primul rând, de obicei presiunea sistolică nu se determină simultan cu gradientul presional. În al doilea rând, momentele diferite de contracţie a ventriculului stâng şi drept pot duce la o supraestimare severă a gradientului transeptal.

- Există o a treia metodă de calculare a presiunii în artera pulmonară în prezenţa unui **canal arterial deschis [51, 52]**.

– Cea mai bună incidenţă pentru evaluarea deschiderii ductului arterial este cea parasternală.

– Şuntul poate fi detectat uşor cu ajutorul Doppler-ului color şi apoi examinarea se realizează cu Doppler-ul continuu sau pulsatil, cu alinierea fascicolului de ultrasunete paralel cu vasul.

– Dacă presiunea în arterea pulmonară este mai mică decât presiunea arterială sistolică, se constată prezenţa unui şunt continuu stânga-dreapta.

– În cazul unei hipertensiuni pulmonare persistente cu presiuni arteriale pulmonare suprasistemice sau sistemice, se înregistrează un şunt bidirecţional (şunt dreapta-stânga în sistolă şi şunt stânga-dreapta în diastolă).

– Calculând gradientul presional prin determinarea peak-ului velocităţii prin canalul arterial deschis, se poate estima presiunea în artera pulmonară (PAP) prin scăderea gradientului presional din presiunea sistolică.

$$\mathrm{PAP} = \mathrm{PS} - 4(\mathrm{PDA})^2$$

PDA reprezintă peak-ul velocităţii prin ductul arterial deschis.

Cu această tehnică, erorile sunt de asemenea posibile. Prima este dată de faptul că presiunea sanguină sistolică nu se măsoară simultan cu gradientul presional, iar a doua de alinierea corectă a fascicolului care se dovedeşte uneori dificilă; aceasta poate duce la un gradient presional subestimat.

- Presiunea diastolică în artera pulmonară se poate calcula dacă este prezentă **regurgitarea pulmonară [53]**.

– Prin determinarea peak-ului velocităţii jetului de regurgitare pulmonară la sfârşitul diastolei, se poate calcula gradientul presional diastolic între artera pulmonară şi ventriculul drept. Presupunând că presiunea telediastolică a ventriculului drept o egalează pe cea diastolică a atriului drept, se poate calcula după cum urmează :

$$\mathrm{PDAP} = 4(\mathrm{PRTD})^2 + \mathrm{PDA}$$

PDAP reprezintă presiunea diastolică în artera pulmonară; PRTD reprezintă peak-ul velocităţii jetului de regurgitare pulmonară telediastolică. PDA reprezintă presiunea diastolică a atriului drept.

Erorile pot apărea la pacienții cu regurgitare severă şi presiune telediastolică crescută. În aceste cazuri, velocitățile telediastolice scăzute se înregistrează în ciuda presiunii diastolice crescute în artera pulmonară.

2.4.2. Valvele atrio-ventriculare şi semilunare

Ecocardiografia Doppler aduce informații importante despre funcția valvulară. Stenozele şi insuficiențele valvelor semilunare, precum şi cele ale valvelor atrio-ventriculare sunt uşor de detectat.

2.4.2.1. Stenozele

Stenozele congenitale ale valvelor atrio-ventriculare sunt rare. Stenozele congenitale ale valvelor semilunare apar însă frecvent.

- În **stenoza de valvă pulmonară**

– Localizarea cea mai bună a fascicolului de ultrasunete pentru măsurarea fluxului prin valva pulmonară este subcostal sau parasternal în ax scurt.

– Se determină peak-ul velocității, iar gradientul presional va fi calculat prin ecuația lui Bernoulli.

– În perioada neonatală precoce, Doppler-ul va subestima stenoza pulmonară din moment ce rezistența vasculară pulmonară este încă crescută **[54]**. Diagnosticul corect va fi obținut prin combinarea informațiilor oferite de ecocardiografia 2D (caracteristicile morfologice ale valvelor) şi ecocardiografia Doppler. Scăderea fluxului sanguin datorită insuficienței ventriculului drept duce la un gradient presional scăzut chiar şi în prezența unei stenoze severe.

– Presupunând că funcția ventriculului drept este normală, iar rezistența vasculară pulmonară aproape normală, severitatea obstrucției poate fi clasificată în funcție de gradientul presional astfel:

- uşoară, gradient Doppler < 30 mm Hg;
- moderată, gradient Doppler 30–60 mm Hg;
- severă, gradient Doppler > 60 mm Hg.

- Evaluarea **stenozei valvulare aortice**

– Este similară cu cea a stenozei valvei pulmonare.

– Pentru măsurarea fluxului prin valva aortică se vor folosi unghiuri diferite (apical, suprasternal, parasternal drept).

– Este necesară luarea în considerare a funcției ventriculului stâng, deoarece insuficiența inimii stângi va determina velocități reduse chiar şi în cazul unor stenoze severe, iar subestimarea este inevitabilă.

– Dacă funcția ventriculară stângă este considerată normală, severitatea obstrucției va fi clasificată în:

- uşoară, gradient Doppler < 25 mm Hg;
- moderată, gradient Doppler 25–70 mm Hg;
- severă, gradient Doppler > 70 mm Hg.

2.4.2.2. Insuficiențele

În evaluarea insuficienței valvulare, ecocardiografia Doppler este examinarea de elecție.

Pentru detectarea jetului de regurgitare, Dopplerul color este ideal. Imaginea apicală în 4 camere se foloseşte pentru valvele atrio-ventriculare şi cea aortică; iar imaginile subcostale şi parasternale în ax scurt sunt adecvate pentru vizualizarea valvei pulmonare.

Chiar dacă detectarea jetului de regurgitare este simplă, cuantificarea insuficienței constituie o problemă majoră.

Insuficiența valvelor atrio-ventriculare este clasificată simplificat, dar foarte util în:

- **Insuficiența valvei mitrale:**

– nesemnificativă atunci când se produce o regurgitare foarte uşoară non-holosistolică;

– uşoară, cu regurgitare holosistolică şi mărirea atriului stâng;

– moderată spre severă, cu regurgitare holosistolică, lărgirea atriului stâng şi a ventriculului stâng şi creşterea velocității influxului;

– severă, cu lărgirea atriului şi ventriculului stâng, creşterea influxului şi creşterea presiunii în artera pulmonară.

- **Insuficiența valvei tricuspide**

– nesemnificativă când se produce o regurgitare foarte uşoară, non-holosistolică;

– uşoară, cu regurgitare holosistolică şi mărirea atriului drept;

– moderată spre severă, cu regurgitare holosistolică, lărgirea atriului şi ventriculului drept şi creşterea velocității influxului;

– severă, caracterizată de o regurgitare holosistolică, lărgirea atriului şi ventriculului drept, creşterea velocității influxului, dilatarea venelor hepatice.

2.4.3. Şunturile intra- şi extracardiace

Ecocardiografia Doppler este eficientă pentru a descrie şi evalua şunturile intra şi extracardiace. Depistarea defectelor septale ventriculare mici şi a îngustării canalului arterial doar cu ajutorul ecocardiografiei bidemensionale poate fi foarte dificilă. Folosirea Doppler-ului color simplifică foarte mult această diagnosticare **[55]**. De asemenea poate fi evidenţiată direcţia jetului.

2.4.3.1. Defectul septal atrial. Persistenţa de foramen ovale

Diagnosticul defectului septal atrial şi al persistenţei de foramen ovale include de asemenea evaluarea direcţiei şuntului şi a restrictivităţii, în special în afecţiunile cardiace ce depind de amestecarea adecvată a sângelui prin defect **[56]**. Fluxul prin şunt poate fi ilustrat prin Doppler color, precum şi prin Doppler pulsatil sau continuu. Pentru evaluarea restrictivităţii, Doppler-ul pulsatil pare a fi cel mai folositor .

2.4.3.2. Defectul septal ventricular

Defectele septale ventriculare pot apărea în toate porţiunile septului. Detectarea acestor defecte este relativ uşoară cu ajutorul Doppler-ului color. Doppler-ul pulsatil şi cel continuu sunt adecvate pentru determinarea peak-ului velocităţii la nivelul defectului septal. Prin scăderea gradientului Doppler instantaneu de la nivelul septului din presiunea sanguină sistolică, se obţine valoarea estimată a presiunii ventriculului drept. Astfel poate fi apreciată influenţa defectului septal ventricular asupra hemodinamicii intracardiace.

2.4.3.3. Persistenţa de canal arterial

Persistenţa de canal arterial reprezintă o îngrijorare majoră pentru neonatolog. Acest defect este cu siguranţă un domeniu al explorării şi diagnosticării ecocardiografiei Doppler **[57, 58]**.

De obicei incidenţele înalt parasternale şi suprasternale sunt cele în care se poate vizualiza canalul arterial. Doppler-ul color simplifică evidenţierea persistenţei deschiderii ductului, precum şi examinarea cu Doppler-ul pulsatil şi continuu. În prezenţa unui şunt continuu stânga-dreapta, gradientul presional permite estimarea presiunii în artera pulmonară. Un şunt semnificativ stânga-dreapta trebuie suspectat în cazul unui flux diastolic inversat prin aorta abdominală sau artera cerebrală mijlocie.

Şuntul bidirecţional sugerează o hipertensiune pulmonară. Impactul hemodinamic al persistenţei de canal arterial poate fi estimat doar pe baza ecocardiografiei bidimensionale şi a contextului clinic.

2.4.4. Coarctaţia de aortă

Diagnosticul coarctaţiei de aortă este foarte important, dar poate fi dificil în cazul nou-născutului, în special în prezenţa persistenţei canalului arterial **[59]**. Cea mai bună abordare Doppler pentru evaluarea coarctaţiei este în secţiunea suprasternală. De asemenea, folosirea Doppler-ului este utilă pentru a evalua stenoza. Din aceeaşi incidenţă se poate detecta deschiderea ductului arterial.

În cazul închiderii ductului arterial, Doppler-ul pulsatil sau continuu este adecvat pentru estimarea severităţii coarctaţiei. Exactitatea gradientului presional depinde de tipul de stenoză (tubular, membranos, etc) **[60]**. Un flux telediastolic anterograd prin istmul aortic alături de velocităţile fluxului scăzute şi pulsatilitatea aortei abdominale se asociază de obicei cu o coarctaţie severă.

În cazul unui canal arterial larg deschis, doar evaluarea Doppler nu este suficientă pentru determinarea severităţii coarctaţiei, deoarece fluxul poate fi redus, în ciuda stenozei severe, din moment ce distal de stenoza aortică primeşte sânge prin ductul arterial. În această situaţie se va ţine seama mai mult de imagistica bidimensională **[61]**.

2.4.5. Cuantificarea fluxului sanguin

Fluxul sanguin sistemic şi cel pulmonar pot fi evaluate prin combinarea ecocardiografiei Doppler cu cea bidimensională **[62]**. În special în perioada neonatală indicaţiile pentru aceste măsurători sunt rare. Ele conţin un număr de limitări şi de surse de eroare.

3. TERAPIA CARDIOLOGICĂ FETALĂ

IONEL TRIFON CIOATĂ, DĂNUŢ CIOATĂ,
MIRIAM DAISA, GEORGIANA FOANENE

3.1. Terapia farmacologică în cardiologia perinatală

3.1.1. Introducere

Aritmiile fetale ce pun viaţa fătului în pericol sunt rare şi justifică o îngrijire prenatală sofisticată, furnizată de obstetricienii materno-fetali, de cardiologii materni şi fetali. Acest domeniu medical se află într-o continuă tranziție, cu dezvoltarea de noi metode de diagnostic și tratament al aritmiilor fetale.

Tehnicile avansate au făcut posibilă diagnosticarea prenatală a afecțiunilor cardiace atât structurale, cât și funcționale. Fătul dezvoltat normal se adaptează la tipul de flux anormal și astfel este rar compromis de afecțiunile cardiace structurale. În cazul unor tuburări de ritm cardiac fetal, există probleme diagnostice, terapeutice și etice datorate unei potențiale terapii in utero.

Din punctul de vedere al diagnosticului, în absența unei electrocardiografii fetale transabdominale, în analiza ritmului cardiac se folosesc ecocardiografia și ultrasonografia Doppler care asociază evenimentele mecanice cu cele electrice. Totuși, fără o electrocardiogramă, anumite diagnostice sunt aproape imposibil de pus (de ex. sindromul Wolf-Parkinson-White).

Din punctul de vedere al terapiei, tratamentul farmacologic al aritmiilor in utero implică administrarea mamei cu o medicație cardiacă potențial agresivă. Tratamentul acestui „pacient în pacient " implică considerații morale, etice și chiar legale. Se pune întrebarea: cât de mult se poate supune mama riscurilor de a i se administra terapia necesară fătului?

3.1.2. Principii generale ale tratamentului aritmiilor fetale

Tratamentul adecvat al unei aritmii necesită înțelegerea precisă a mecanismului electrofiziologic și a istoriei naturale a aritmiei, a farmacologiei, a farmacocineticii și a posibilei toxicități agenților antiaritmici folosiți asupra mamei și fătului, priviți ca un tot unitar, precum și evaluarea raportului dintre riscurile și beneficiile terapeiei **[1, 2]**.

Deși nu toți feții cu aritmii susținute dezvoltă hidrops fetal, această complicație amenințând viața poate apărea la orice făt care prezintă o astfel de aritmie. Umplerea diastolică a ventriculului fetal este dependentă de sistola atrială datorită probabil complianței limitate a miocardului fetal comparativ cu miocardul ventricular al copiilor mai mari și al adulților **[3]**. Această rigiditate intrinsecă a miocardului fetal predispune la decompensare cardiacă în cazul apariției tahicardiei care scurtează perioada de umplere ventriculară diastolică. Astfel, cordul fetal se comportă asemeni unei inimi cu rezerve limitate **[4]**. Aceste proprietăți ale miocardului și ale sistemului cardiac fetal unic, cu cele două cavități ventriculare conectate în paralel una cu cealaltă, explică de ce compromiterea hemodinamică duce la creșterea presiunii atriale drepte, a hipertensiunii sistemice și la sfârșit la edem sistemic și hidrops fetal.

Terapia fătului cu aritmii susținute începe cu analizarea raportului dintre riscuri și beneficii care ne arată dacă fătul a atins maturitatea pulmonară și dacă sunt semne de hidrops fetal.

● Dacă se apreciază că fătul este matur din punct de vedere pulmonar, cea mai bună opțiune de tratament este reprezentată de naștere și de tratamentul antiaritmic postnatal dacă este necesar.

● Dacă nașterea nu se recomandă datorită prematurității, prezența sau absența hidropsului impune urgența tratamentului.

– Cum rata mortalității copiilor cu hidrops sever este crescută, indiferent de cauza acestuia, se justifică încercarea unei terapii viguroase *in utero.*

– În cazul feților cu tahicardie susținută, dar fără semne de hidrops, devine dificilă problema atitudinii terapeutice. În această situație, decizia privind terapia depinde de mai multe aspecte:

- riscul potențial de apariție a hidropsului fetal, deși determinarea probabilității de dezvoltare a acestuia la un pacient dat poate fi dificilă sau uneori imposibilă;
- riscurile potențiale materne și fetale ale terapiei antiaritmice;
- considerentele individuale, inclusiv dorința părinților după o discuție îndelungată pe tema riscurilor și a beneficiilor. Aceste decizii vor respecta autonomia maternă și pot fi influențate de vârsta gestațională a fătului. Se recomandă a se obține consimțământul informat al părinților și în special al mamei, indiferent de terapia farmacologică a aritmiei fetale.

Pentru ca un anumit medicament să fie **eficient** în tratarea aritmiilor fetale:

– trebuie să fie capabil de o absorție maternă uniformă și de un transfer transplacentar sigur;

– agentul antiaritmic va trebui să atingă niveluri terapeutice la făt, fără a provoca toxicitate sau efecte adverse severe materne și fetale;

– efectele adverse materne și problemele clinice pot fi minimizate prin administrarea medicației direct fătului prin cordonocenteză **[5, 6]**, proces care presupune un risc mic, în special în cazul feților ce necesită administrări repetate.

3.1.3. Tratamentul tahiaritmiilor

3.1.3.1. Tahicardia supraventriculară

Cele mai frecvente aritmii identificate la făt sunt aritmiile supraventricuale. Acestea sunt reprezentate de:

1. tahicardiile supraventriculare de reintrare (reciproce) produse de o activitate electrică cu transmitere circulară;
2. tahicardiile supraventriculare prin automatism (care apar datorită unui focar de automatism ectopic situat deasupra fascicolului His);
3. manifestările unei fibrilaţii sau ale unui flutter atrial.

1. Tahicardiile reintrante

Mecanism de producere

La făt şi la nou-născut, cel mai frecvent mecanism electric care stă la baza tahicardiilor supraventriculare este reprezentat de mecanismul de reintrare:

● Un impuls electric ajunge la atriu pornind din ventricul şi dezvoltă o activitate circulară de stimulare electrică repetată care este mai rapidă şi independentă de activitatea nodului sinusal normal.

● Deoarece cordul se va contracta cu frecvenţa celui mai rapid pacemaker, acest stimul electric determină o frecvenţă anormal de rapidă.

● Cele mai frecvente două tahicardii de reintrare sunt reprezentate de:

– Tahicardia de reintrare prin nodul atrio-ventricular **(TRNAV)**

• Există două căi cu viteze de conducere şi perioade refractare diferite în cadrul nodului atrio-ventricular.

• Mecanismul iniţiator obişnuit este reprezentat de o extrasistolă ce întâlneşte o cale de conducere rapidă (cu o perioadă refractară mai lungă), în timp ce este refractară datorită impulsului sinusal normal precedent. Conducerea atrio-ventriculară se va realiza deci pe calea mai lentă. Când calea rapidă nu mai e blocată, conducerea atrio-ventriculară către atriu se va realiza pe această cale, ceea ce duce la stabilirea unei activităţi electrice circulare.

– Tahicardia de reintrare ventriculară pe căi accesorii atrio-ventriculare **(TRAV)**

• Există o cale de conducere accesorie discretă care ocoleşte nodul atrio-ventricular, la nivelul căruia se produce o întârziere fiziologică a impulsului.

• Această cale conectează direct musculatura atrială cu cea ventriculară (precum fasciculul Kent în sindromul Wolff-Parkinson-White) şi reprezintă legătura rapidă a căii de reintrare.

• Tahicardia de reintrare se poate recunoaşte prin începerea şi terminarea ei neprevăzute, ambele evenimente fiind asociate unor extrasistole iniţiante.

În cazul tahicardiiilor supraventriculare fetale se întâlnesc în mod tipic frecvenţe cardiace de 220–260 bătăi pe minut.

Terapia

Principii generale ale terapiei antiaritmice în tahicardia supraventriculară

● Cum nodul atrio-ventricular face parte dintr-un circuit de reintrare, orice manevră care încetineşte conducerea prin nodul atrio-ventricular poate întrerupe brusc tahicardia de reintrare.

– Un **tonus vagal crescut**, datorat unei compresii a cordului sau a capului fetal în timpul contracţiilor uterine, s-a constatat că întrerupe tahicardiile supraventriculare.

– **Agenţii antiaritmici** care deprimă conducerea şi prelungesc perioada refractară a nodului atrio-ventricular sau a căilor de conducere accesorii pot afecta circuitele de reintrare şi pot ajuta la terminarea, precum şi la prevenţia TRNAV şi a TRAV:

• glicozidele cardiace (digoxinul)
• antiaritmicele de clasa IA (chinidina, procainamida)
• antiaritmicile de clasa IC (flecainamida)
• beta-blocantele (propanololul)
• agenţii blocanţi ai canalelor de calciu (verapamilul)
• antiaritmicele de clasa a III-a (amiodarona).

● Când se identifică o tahicardie supraventriculară reintrantă?

– La un făt prematur fără semne de hidrops, se va evalua în primul rând activitatea cardiacă pentru o perioadă lungă de timp (câteva ore).

– Dacă fătul este la termen, se recomandă în general naşterea şi apoi diagnosticul şi terapia postnatală a tahicardiei.

– Monitorizarea fetală prelungită evidenţiază perioada de timp în care fătul prezintă tahicardia, ceea ce va putea influenţa strategia viitoare.

• Dacă intervalul de timp al tahicardiei supraventriculare este relativ scurt, echipa poate să nu recomande intervenţia.

• Dacă tahicardia nu se opreşte, se va practica o abordare mult mai agresivă.

Terapia de primă intenţie corectă implică administrarea i.v de **digoxin** mamei **[7, 8]**. Digoxinul duce la încetinirea conducerii prin nodul atrio-ventricular, blocând astfel calea circulară a tahicardiei de reintrare.

– Când hidropsul fetal există, se pot efectua recoltări de laborator pentru a stabili nivelul seric medicamentos, precum şi pentru administrarea directă a medicaţiei.

– **Adenozina,** cu un timp de înjumătăţire extrem de redus şi puţine efecte adverse, blochează conducerea prin nodul atrio-ventricular şi reprezintă o terapie eficientă pentru administrarea directă fetală în cazul tahicardiei supraventriculare **[9]**.

• Dacă adenozina controlează cu succes tahicardia, fătul poate fi încărcat cu digoxin la o doză de 20 µg/kg, urmând menţinerea terapiei digitalice prin administrarea maternă.

• Este important de reţinut că necesităţile materne de menţinere a nivelului terapeutic de digoxin sunt de obicei crescute pe perioada sarcinii, iar dozele vor trebui ajustate; absorbţia ei în administrarea orală este redusă, deci se preferă administrarea i.v.; digoxinul prezintă cea mai scăzută mortalitate în administrare izolată.

• Este important de menţionat că adenozina administrată matern nu este folositoare, deoarece timpul de înjumătăţire scurt şi legarea rapidă de proteine o fac ineficientă fătului.

• Adenozina este de asemenea ineficientă în cazul altor tahicardii supraventricualre (prin automatism sau ectopică, fibrilaţie atrială). Aşadar ne aşteptăm ca adenozina să determine doar o scurtă conversie la ritmul sinusal.

– A doua linie în tratamentul tahicardiei supraventriculare în cazul feţilor extrem de afectaţi este **amiodarona**.

• Se poate asocia cu digoxinul în decursul a 1–2 zile **[10, 11]**. Administrarea orală a acesteia în doză de 1200–2400 mg/zi pe o perioadă de 2 până la 7 zile în asociere cu doze reduse la jumătate ale digoxinei sau în puţine cazuri în asociere cu alte medicamente, s-a dovedit a fi eficientă **[11]**.

• Volumul de distribuţie este ridicat şi are nevoie de câteva zile pentu a deveni eficientă, cu o încetinire graduală a frecvenţei tahicardiei supraventriculare în această perioadă.

Prezintă efecte adverse importante:
– disfuncţie tiroidiană;
– trombocitopenie;
– eczemă.

• Această terapie nu a asociat niciun caz de mortalitate.

• În situaţii severe, amiodarona poate fi administrată împreună cu digoxinul de la internare, fără a se mai aştepta încărcarea completă cu digitală.

• Amiodarona nu este eficientă în cazul flutterului atrial şi pare să încetinească frecvenţa acestuia, fără însă a-l converti.

– Pot fi necesare alte terapii dacă digoxinul nu controlează tahicardia supraventriculară la feţii mai puţin afectaţi:

• administrarea fetală directă de **procainamidă** urmată de terapia orală maternă **[12, 13]**
  – este un iritant uterin şi poate cauza contracţii când este administrată intravenos mamei;
  – este relativ sigură, cu o eficacitate cuprinsă între 50 şi 60%.

• adminstrarea orală de **flecainamidă** mamei **[14, 15, 16]**.
  – este suficient de eficientă, dar se asociază cu o incidenţă a mortalităţii între 7 şi 15% **[17, 18]**.

• Diagnosticul sindromulului Wolf-Parkinson-White nu poate fi pus prenatal, deoarece diagnosticarea depinde de studierea electrocardiogramei.

– Administrarea digoxinului rămâne controversată în terapia sindromului Wolf-Parkinson-White, deoarece poate creşte conducerea prin căile accesorii şi poate determina un răspuns ventricular rapid în cazul fibrilaţiei sau a flutter-ului atrial.

– Pacienţii selectaţi pentru terapia transplacentară a tahicardiei supraventriculare cu digoxin vor fi informaţi despre riscurile potenţiale ale acestei terapii asociate în sindromul Wolf-Parkinson-White.

2. Flutter-ul şi fibrilaţia atrială

• Aceste aritmii sunt mult mai rare, comparativ cu tahicardia supraventriculară în viaţa fetală.

• Se pot asocia cu malformaţii cardiace congenitale şi fătul poate prezenta hidrops.

• Controlul terapeutic este mai dificil decât în cazul tahicardiei supraventriculare.

a. Flutter-ul atrial

Flutter-ul atrial are un mecanism de producere macroreintrant, de obicei la nivelul miocardului.

Frecvenţa flutter-ului tipic:

– în perioada postnatală este de aproape 300 bătăi pe minut;

– la făt frecvenţa este de 400–500 bătăi pe minut;

- Deşi postnatal terapia care îşi propune scăderea răspunsului ventricular are succes, din păcate nu se întâmplă la fel prenatal. Aceasta se datorează probabil miocardului relativ restrictiv.
- Dacă flutter-ul atrial nu este controlat, vor apărea în continuare contracţii atriale în perioada de închidere a valvelor atrio-ventriculare, determinând creşterea presiunii atriale şi a presiunii venoase sistemice, ceea ce contribuie la persistenţa hidropsului fetal.
- În cazul terapiei *in utero* a flutter-ului atrial, ţinta obligatorie a tratamentului este obţinerea unui raport de 1:1 al contracţiilor atrio-ventriculare.

Terapia flutter-ului fetal presupune:

1. controlul răspunsului ventricular prin administrarea de digoxin, verapamil sau beta-blocante care acţionează la nivelul nodului atrio-ventricular;
2. administrarea agenţilor antiartmici de clasa I, precum procainamida, chinidina sau flecainamida pentru a reveni la un ritm atrial normal; amiodarona poate fi folosită ca alternativă dacă agenţii de clasa I sunt ineficienţi sau prost toleraţi.

- **Digoxinul** reprezintă terapia de primă intenţie a flutter-ului atrial fetal. Se începe cu o încărcare maternă i.v. de 1 mg/12 h (doza de atac este de 0,5 mg, urmată de 2 doze de 0,25 mg după 6 şi 12 ore).
- Dacă nu se instalează cardioversia în urma acestei terapii singulare, se va administra ulterior **flecainamida** oral mamei, ţinând cont de faptul că aceasta alterează metabolismul digoxinului, determinând creşterea nivelelor serice ale acestuia **[19]**. Se impun deci:

– scăderea dozei de digoxin la jumătate când se administrează în asociere cu flecainamida;

– monitorizarea atât a mamei, cât şi a fătului pentru evitarea efectelor adverse.

- În flutter-ul atrial refractar administrarea **amiodaronei** este considerată tratamentul de elecţie:

– se poate administra oral mamei numai după întreruperea cu 48 de ore înainte a flecainamidei;

– se poate administra şi sub forma injectării fetale directe **[20]**;

– are un timp de înjumătăţire de câteva săptămâni;

• este o alternativă atractivă în tratamentul aritmiilor fetale, putând fi administrată mult mai rar comparativ cu alte medicamente;

• orice efect secundar va persista un timp îndelungat datorită tinpului de înjumătăţire prelungit;

– complicaţiile acestui antiaritmic trebuie luate în considerare, acestea incluzând hipotiroidismul fetal, ce poate fi semnificativ **[21, 22]**.

b. Fibrilaţia atrială

- Fibrilaţia atrială fetală apare mai rar decât flutterul atrial.
- Se poate tenta terapia cu digoxin.
- Dacă aritmia persistă în ciuda controlului frecvenţei răspunsului ventricular şi dacă se asociază prematuritatea şi/sau hidropsul fetal, agenţii antiaritmici de clasa IA sau clasa IC reprezintă o alternativă.

Mortalitatea crescută a pacienţilor cu fibrilaţie sau flutter atrial reflectă dificultăţile întâlnite în controlul acestor aritmii, alături de asocierile acestora cu afecţiuni cardiace structurale.

Asocierea afecţiunilor cardiace congenitale cu aritmiile fetale susţinute şi hidropsul fetal par să anunţe un **prognostic** extrem de rezervat al supravieţuirii acestor pacienţi, cu sau fără o terapie adecvată *in utero* şi postnatal.

În cazul lipsei de răspuns la tratamentul medicamentos antiaritmic, naşterea prematură reprezintă o opţiune pentru feţii cu pulmoni maturi.

Starea neonatală a fătului prematur cu tahicardie supraventriculară ce necesită medicaţie antiartitmică este de obicei caracterizată de:

– hiperbilirubinemie semnificativă datorită competiţiei dintre bilirubină şi substanţa activă antiaritmică pentru situsurile de legătură;

– anemie, provocată de supresia măduvei osoase prin intermediul acestor medicamente;

– o incidenţă crescută a enterocolitei necrozante **[11]**.

Îngrijirea *in utero* este cea mai bună opţiune până ce fătul ajunge la termen.

3.2.3.2. Tahicardia ventriculară

Tahicardiile ventriculare fetale sunt mult mai puţin frecvente decât tahicardiile supraventriculare şi sunt mult mai dificil de diagnosticat în lipsa unei electrocardiograme. Mulţi pacienţi cu acest tip de tahicardie sunt diagnosticaţi iniţial cu tahicardie supraventriculară.

Examinarea atentă a graficelor ecocardiografiei în modul M şi recunoaşterea prezenţei disociaţiei atrio-ventriculare (ex. lipsa relaţiei de 1:1 a contracţiilor atriale şi ventriculare) sunt necesare pentru a pune acest diagnostic.

Dacă nu există dovezi ale dilataţiei ventriculului drept în prezenţa unei tahicardii ventriculare, se va lua în considerare terapia *in utero*.

Agenţii antiaritmici cu un raport favorabil între riscuri şi beneficii utilizaţi în tratamentul tahicardiei ventriculare includ **beta-blocantele**, **flecainamida** şi poate **amiodarona**.

Flecainamida a fost folosită cu oarecare succes în tratamentul acestei aritmii. Ea prezintă anumite riscuri, deoarece electrocardiograma nu este posibilă *in utero*, iar administrarea acesteia prezintă anumite contraindicații, precum alungirea intervalului QT și alungirea duratei QRS care nu pot fi analizate înaintea instituirii terapiei.

Este importantă informarea părinților despre riscurile posibile, despre limitele diagnosticului și ale terapiei in utero în tahicardia ventriculară înaintea instituirii tratamentului.

3.1.4. Tratamentul bradiaritmiilor

Detectarea bradicardiei persistente (definită de o frecvență cardiacă sub 100 de bătăi pe minut) ridică o problemă rară, dar dificil de controlat.

În trimestrul al treilea de sarcină răspunsul inițial al obstetricianului este de a suspecta o suferință fetală, această suspiciune putând fi urmată de inducerea unei nașteri premature sau de o operație cezariană înainte de termen. Este deci important să distingem și să diagnosticăm cauzele variate de bradicardie fetală.

3.1.4.1. Bradicardia sinusală

- Nu prezintă semnificație patologică.
- Implică imaturitatea sistemului de conducere fetal dacă apare în cazul unei structuri cardiace fetale normale și în absența hidropsului fetal.
- Nu necesită tratament și de obicei dispare spontan spre termen [23].

3.1.4.2. Bigeminismul atrial cu bloc

- Bradicardia se datorează apariției unei bătăi ectopice atriale.
- Bătăile ectopice apar prea devreme după bătăile sinusale pentru a iniția contracția ventriculară, astfel încât frecvența ventriculară va fi înjumătățită.
- Din punct de vedere **electrofiziologic**, bătaia ectopică este atât de aproape cuplată de bătaia sinusală normală anterioară, încât întâlnește nodul atrio-ventricular în perioada refractară, determinând blocarea fiecărei a doua bătăi.
- Este o variantă benignă a contracțiilor atriale premature și de obicei se rezolvă repede.

3.1.4.3. Blocul atrio-ventricular

Implică întârzierea sau întreruperea conducerii impulsurilor sinusale sau atriale la ventricule.

- **Blocul de gradul I**

– Se definește prin alungirea intervalului PR și este imposibil de identificat la făt datorită imposibilității efectuării unei electrocardiograme.

- **Blocul atrio-ventricular de grad II**

– Blocul atrio-ventricular Mobitz tip I, numit și bloc atrio-ventricular cu **perioadă WENCKEBACH**

• se caracterizează prin alungirea progresivă a intervalului PR până ce un impuls atrial nu va mai fi condus la ventricul;

– prin contrast, **blocul atrio-ventricular Mobitz tip II** se caracterizează prin eșuarea bruscă a conducerii atrio-ventriculare pentru una sau mai multe bătăi atriale, blocarea impulsurilor atriale nefiind precedată de alungirea intervalului PR.

– În cazul blocului atrio-ventricular de grad II, multiple impulsuri atriale pot rămâne blocate la fiecare impuls transmis;

• conducerea poate prezenta un model regulat sau neregulat;

• blocul regulat se poate caracteriza prin rapoarte de conducere de 2:1, 3:1, 4:1 etc.

Blocul atrio-ventricular Mobitz tip II a fost raportat la feți. Unele dintre aceste blocuri pot transforma în blocuri cardiace complete.

În cazul diagnosticării blocului atrio-ventricular Mobitz tip II se recomandă testarea mamei pentru prezența anticorpilor anti-Ro și anti-La. Daca aceştia sunt pozitivi, se poate emite ipoteza conform căreia fătul dezvoltă o distrugere a nodului atrio-ventricular progresivă plecând de la o bază autoimună, iar administrarea steroizilor materni pentru a ameliora răspunsul autoimun inflamator poate fi recomandată [24].

Folosirea **betametazonei** în doză de 4 mg/doză, glucocorticoid capabil de transfer transplacentar în concentraţii eficiente, precum şi folosirea **terbutalinei**, în doze de 2,5 până la 5 mg/doză de 4–6 ori/zi pentru a menţine o frecvenţă cardiacă maternă de 110 de bătăi pe minut, au fost demonstrate a limita mortalitatea intrauterină şi neonatală **[25]**.

Feţii cu anticorpi materni pozitivi vor necesita mai frecvent pacemaker, vor dezvolta cardiomiopatie în 30% dintre cazuri şi vor prezenta forme mai severe ale blocului atrio-ventricular congenital comparativ cu feţii a căror structură cardiacă a fost normală, iar anticorpii negativi **[26]**.

Multe mame sunt asimptomatice şi sunt depistate prin screening-ul anticorpilor. Riscul unei mame cu lupus sau alte boli vasculare de colagen de a avea un făt cu bloc atrio-ventricular complet este de aproape 1–2%, iar riscurile de recurenţă variază între 16% şi 40% **[25]**.

Beneficiile beta-metazonei pe termen lung rămân neclare, deşi anumiţi autori au raportat regresia fibroelastozei şi îmbunătăţirea supravieţuirii pe termen lung, chiar în cazul blocurilor atrio-ventriculare de grad III ireversibile **[25, 27, 28]**.

Beta-metazona a fost asociată cu osteoporoză, fracturi osoase şi alte efecte adverse serioase la mamele însărcinate, precum şi cu o dezvoltare cerebrală fetală încetinită **[29]**. Astfel, acest compus trebuie administrat cu precauţie, monitorizat îndeaproape şi oprit cât mai repede posibil.

- **Blocul atrio-ventricular complet**

În cazul blocului cardiac de gradul III niciun impuls atrial nu va fi transmis ventriculelor. Se diagnostichează în prezenţa unei disociaţii atrio-ventriculare cu o frecvenţă atrială regulată, mai rapidă decât frecvenţa ventriculară, mai lentă.

Etiologie

Blocul atrio-ventricular complet apare în două situaţii, caracterizate de prezenţa sau absenţa defectelor cardiace anatomice congenitale majore.

- Anumite forme de **afecţiuni cardiace congenitale** se asociază frecvent cu blocul cardiac complet:

– defectele septale atrio-ventriculare;

– acele afecţiuni ce implică anomalii ale arcului bulboventricular:

• transpoziţia stângă de vase mari asociată sau nu cu ventricul unic;

• izomerismul atrial stâng **[18]**.

– Aproape 30% dintre nou-născuţii cu bloc cardiac complet se asociază cu malformaţii cardiace **[30]**.

– Blocul atrio-ventricular complet asociat unei afecţiuni cardiace congenitale are un prognostic mai grav decât asocierea cu o boală vasculară de colagen. Aceşti feţi vor răspunde diferit la terbutalină comparativ cu pacienţii cu bloc cardiac autoimun dobândit. Frecvenţa cardiacă tinde să fie redusă, dar terbutalina o creşte cu 6–15 bătăi pe minut şi impune pacemakeri instabili la frecvenţe uşor mai ridicate, răspuns mai dramatic decât cel din blocurile atrio-ventriculare complete autoimune **[31]**.

- Blocul atrio-ventricular complet congenital, în **absenţa unei afecţiuni cardiace structurale**

– Apare cu o frecvenţă de 1:15 000 până la 1:20 000 nou-născuţi vii **[32]**.

– În 1977 a fost făcută pentru prima dată legătura între o boală a ţesuturilor de conducere materne şi blocul atrio-ventricular congenital **[33]**. Aceasta a fost demonstrată a fi secundară pasajului transplacentar de anticorpi Ig G numiţi anti-Ro (SSA) şi anti-La (SSB) cu legarea selectivă a complexelor imune de reţeaua His-Purkinje şi de miocardul fetal **[34, 35]**.

• Aceasta a fost asociată cu prezenţa infiltratului inflamator şi a fibrozei la nivelul nodului atrio-ventricular şi a fasciculului His.

• Complexul imun legat la nivelul miocardului fetal poate determina simptome clinice de miocardită la unii dintre aceşti feţi.

Prognostic

- Blocul cardiac complet, în asociere cu afecţiunile cardiace structurale, poate determina dezvoltarea insuficienţei cardiace congestive şi a hidropsului fetal. Prognosticul feţilor cu bloc atrio-ventricular complet asociat unei afecţiuni cardiace structurale şi hidropsului fetal este rezervat.
- Blocul cardiac complet fetal fără malformaţii cardiace determină numai ocazional hidrops fetal, în special în cazul frecvenţelor atriale crescute.
- În cele mai multe cazuri, dezvoltarea blocului atrio-ventricular complet este ireversibilă.
- Feţii cu bloc atrio-ventricular complet, cu frecvenţa de scăpare adecvată şi fără semne de insuficienţă cardiacă congestivă pot fi urmăriţi până la termen prin ecografii seriate pentru a monitoriza

semnele de decompensare cardiacă. Aceşti feţi tind să aibă un prognostic relativ bun.

- Odată cu debutul blocului cardiac, cu sau fără afecţiuni cardiace congenitale asociate, fătul trebuie să se adapteze imediat la o scădere subită a frecvenţei cardiace şi astfel apar multe modificări adaptative pentru a facilita menţinerea debitului cardiac. Fătul, incapabil să se adapteze la frecvenţe cardiace reduse, dezvoltă hidrops sau decedează subit.

Un **prognostic postnatal favorabil** se corelează cu:

– variabilitatea frecvenţei atriale;

– absenţa defectelor structurale;

– o frecvenţă cardiacă prenatală ce se menţine la mai mult de 55 de bătăi pe minut.

Indicatorii unui **prognostic sever** sunt reprezentaţi de:

– frecvenţe ventriculare reduse (sub 50 de bătăi pe minut);

– frecvenţe cardiace în scădere rapidă;

– funcţie ventriculară redusă;

– regurgitare valvulară atrio-ventriculară;

– hidrops;

– prezenţa undelor T alternante sau sindrom QT alungit sever cu interval QT mai mare de 0,53;

– prezenţa afecţiunilor cardiace congenitale.

Abordarea sofisticată de analizare a acestor pacienţi folosind FMCG va permite o evaluare mai bună a supravieţuirii şi a nevoii de pacemaker postnatal, iar în ultimul rând va ajuta la identificarea pacienţilor care vor beneficia de pacing intrauterin şi momentul în care se va practica procedura.

Atitudine terapeutică

1. În cazul feţilor fără insuficienţă cardiacă congestivă, se va încerca **naşterea vaginală**. Evaluarea variabilităţii frecvenţei atriale fetale este o formă potrivită pentru monitorizarea intrapartum şi poate fi realizată prin tehniciile Doppler externe.

2. Dacă hidropsul fetal este prezent, se impune **operaţia cezariană** din moment ce în aceste cazuri naşterea vaginală poate determina o deteriorare rapidă şi dramatică a stării fătului **[30]**.

3. Singurul tratament eficient al fătului cu bradicardie provocată de afecţiunile cardiace structurale este postnatal şi constă în amplasarea unui pacemaker **[36]**.

Camera de naştere va fi echipată adecvat pentru resuscitarea acestor copii bradicardici, inclusiv cu posibilităţi de pacing temporar extern şi transvenos, dispozitive de monitorizare, medicaţie cronotrop pozitivă pentru resuscitare, precum izoproterenol sau epinefrină. Dacă este prezent hidropsul indiferent de cauză, resuscitarea poate implica peritoneo-, pericardo- sau pleurocenteză.

3.1.5. Agenţii antiaritmici fetali uzuali

Cele mai multe dintre dozele acestor medicamente sunt determinate empiric, începându-se cu dozele standard ale adultului şi avându-se în vedere că metabolismul multor medicamente este modificat în sarcină de schimbările volumului sanguin matern şi ale metabolismului renal şi hepatic.

Dozele pot fi ajustate ulterior prin monitorizarea atentă a mamei şi a fătului pentru prevenirea efectelor toxice sau până apare un răspuns.

1. Digoxinul

Este antiaritmicul de primă intenţie ales în tratamentul tahicardiei supraventriculare fetale.

Mecanismul de acţiune

Digoxinul inhibă pompa de Na/K-ATPază. Aceasta duce la creşterea sodiului intracelular, ceea ce va determina în schimb un influx de calciu prin mecanismul de schimb sodiu-calciu. Creşterea concentraţiei citoplasmatice a ionilor de calciu măreşte contractilitatea miocardică. Acest efect poate fi folositor în tratamentul insuficienţei cardiace congestive ce apare secundar tahiaritmiilor.

- Digoxinul stimulează activitatea parasimpatică, determinând o încetinire sinusală şi inhibiţia nodului atrio-ventricular. Aceasta duce la o încetinire a conducerii prin nodul atrio-ventricular şi la prelungirea perioadei refractare atrio-ventriculare. Acest efect protejează ventriculele în faţa frecvenţei ventriculare rapide determinate de tahicardia supraventriculară.
- De asemenea, are un rol potenţial în întreruperea tahicardiei supraventriculare reintrante, ce implică nodul atrio-ventricular ca parte a unui circuit de reintrare.
- Inhibarea simpatică prin inhibarea transmiterii nervoase simpatice poate juca un important rol adiţional în efectele digoxinului asupra insuficienţei cardiace congestive.

Farmacocinetica

– Cele mai multe studii evidenţiază similaritatea dintre nivelele serice de digoxin materne şi fetale, deşi raportul dintre acestea poate varia între 0,6–1.

– Digoxinul se excretă în cea mai mare parte prin rinichi, în consecinţă:

- dozele materne se vor scădea în cazul insuficienţei renale;
- creşterea filtrării glomerulare evidenţiată în sarcinile normale determină creşterea dozelor necesare de obicei femeilor care nu sunt însărcinate.

– Pasajul transplacentar al acestui agent antiaritmic este scăzut în prezenţa hidropsului fetal **[37]**, dar în multe cazuri se obţin oprirea tahicardiei şi remiterea ulterioară a hidropsului.

– Administrarea fetală directă a digoxinului prin injectarea periodică a fost utilizată când terapia indirectă maternă a eşuat în controlarea aritmiei **[38, 39]**.

– Pe perioada administrării digoxinului se vor monitoriza atent mama şi fătul pentru a descoperi semnele clinice ale toxicităţii digoxinului, în timp ce se încearcă menţinerea nivelului seric matern al digoxinului la limita superioară (1,5–2ng/ml).

– Pentru menţinerea acestui nivel se utilizează încărcarea intravenoasă cu digoxin (doza totală de încărcare de 1 mg), urmată de doze orale mari (0,50–0,75 mg/zi) care pot fi ajustate în funcţie de răspuns şi toxicitate.

Interacţiunile medicamentoase

Chinidina, flecainamida, verapamilul şi amiodarona pot creşte nivelurile serice ale digoxinului prin scăderea clearance-ului renal şi non-renal al acestuia. Doza digoxinului va trebui ajustată când se asociază oricare dintre aceste medicamente.

Procainamida şi sotalolul nu prezintă interacţiuni farmacocinetice cu digoxinul.

Toxicitatea

Simptomele toxicităţii digitalice:

– simptomatologie gastro-intestinală (anorexie, greaţă, vărsături, diaree);

– simptome neurologice (indispoziţie, fatigabilitate, confuzie, dureri faciale, insomnie, depresie, vertij, tulburarea vederii în galben şi verde);

– simptome cardiace:

- sunt explicate de creşterea tonusului vagal;
- includ blocul atrio-ventricular şi bradicardia sinusală;
- digoxinul creşte de asemenea automatismul joncţional şi al reţelei His-Purkinje. Pot apărea aritmii accelerate atriale, joncţionale sau ventriculare, iar când sunt combinate cu blocul nodal atrio-ventricular sugerează toxicitatea digoxinului. ***Orice nouă aritmie apărută la un pacient tratat cu digoxin trebuie să ridice suspiciunea de toxicitate la digoxin.***

2. Flecainamida

Deşi flecainamida continuă să fie administrată în aritmiile ce pun viața fătului în pericol, prezintă o reputație proastă datorită efectelor sale proaritmice raportate în urma studiului CAST (*Cardiac Arrhythmia Suppression Trial*) **[40, 41]** al pacienților postinfarct miocardic.

Mecanismul de acțiune

Flecainamida inhibă canalele rapide de sodiu şi deprimă curba ascendentă a potențialului de acțiune cardiacă. Are de asemenea un efect marcant inhibitor asupra conducerii His-Purkinje.

Efecte adverse

– **Efectele adverse cardiace** includ agravarea aritmiilor ventriculare şi riscul de moarte subită (conform studiului CAST); efectul proaritmic al flecainamidei a creat controverse referitoare la administrarea adecvată. Când flecainamida este folosită la tratamentul flutter-ului sau fibrilației atriale poate provoca scăderea frecvenței atriale cu accelerarea conducerii atrio-ventriculare şi apariția aritmiilor ventriculare. Se va administra în asociere cu digoxinul, cu beta-blocantele sau verapamilul pentru a se evita accelerarea conducerii atrio-ventriculare.

– **Efectele adverse extracardiace** se referă la sistemul nervos central (vedere încețoşată, vertij, cefalee, greață, parestezii, fatigabilitate, tremor, nervozitate).

Administrare

Acest antiaritmic puternic a fost folosit în tratamentul aritmiilor ce amenință viața fătului, atât al celor supraventriculare (inclusiv sindromul Wolf-Parkinson-White, flutter-ul atrial şi fibrilația atrială), cât şi al celor ventriculare la pacienții fără afecțiuni cardiace structurale.

Avantajul principal al flecainamidei este că timpul mediu pentru conversie este de 48 de ore, iar controlul rapid al ritmului a permis rezoluția hidropsului **[42]**.

Deşi flecainamida este eficientă în tratamentul aritmiilor fetale **[43]**, efectele ei proaritmice o fac inadecvată pentru administrarea de rutină.

Se va administra în cazul pacienților cu risc înalt, cu aritmii ce pun viața în pericol şi care sunt refractare la tratamentul cu alți agenți antiaritmici. Faptul că anumite aritmii fetale pun în pericol viața fătului, dar nu pun în pericol viața mamei, nu justifică expunerea mamei la o medicație potențial toxică.

3. Amiodarona

Amiodarona este un agent antiaritmic cu un spectru larg, unic de acțiune, ce aparține antiaritmicelor din clasa III, dar și cu o acțiune puternică antiaritmică asemănătoare agenților de clasa I și potențatoare pentru agenții de clasa II și IV.

Mecanism de acțiune

Amiodarona prelungește perioada refractară efectivă prin prelungirea duratei potențialului de acțiune în toate țesuturile cardiace, inclusiv la nivelul căilor accesorii. Acest agent prezintă acțiuni caracteristice clasei I (inhibă canalele de sodiu), clasei II (betablocante adrenergice) și clasei IV (antagoniști de calciu). Efectele clasei IV pot explica bradicardia și inhibiția nodului atrio-ventricular, asociate cu administrarea acesteia. Se raportează o incidență redusă a torsadei vârfurilor.

Farmacocinetica

Amiodarona se absoarbe lent și variabil la nivel gastro-intestinal. Problema principală asociată cu terapia *in utero* o reprezintă timpul lung de înjumătățire, de 25–110 zile, și efectele toxice severe care pot apărea.

Amiodarona se excretă prin piele, tract biliar și glande lacrimale.

Efecte adverse

Dozele crescute se însoțesc de un spectru neobișnuit de toxicitate, cea mai severă fiind pneumonia ce poate duce la fibroză pulmonară fatală.

Amiodarona poate inhiba nodul sinoatrial sau pe cel atrio-ventricular, dar este privită în general ca un medicament sigur din punct de vedere hemodinamic. Deși torsada vârfurilor este rară, totuși ea poate apărea.

Efectele adverse de la nivelul sistemului nervos central includ: slăbiciune musculară proximală, neuropatie periferică și sindroame neurologice (cefalee, ataxie, tremor, deteriorarea memoriei, insomnie, halucinații).

Amiodarona are un efect complex asupra metabolismului hormonilor tiroidieni. Ea conține iodină și prezintă o similaritate structurală cu tiroxina, putând astfel să inhibe conversia periferică a T4 la T3, cu creșterea nivelului seric de T4 și prăbușirea celui de T3. 3–5 % dintre pacienți pot dezvolta hipo/hipertiroidism.

Interacțiunile medicamentoase

Cea mai importanată interacțiune este reprezentată de un efect proaritmic aditiv altor medicamente ce măresc intervalul QT, precum agenții antiaritmici din clasa I și agenții de clasa III, inclusiv sotalolul.

Amiodarona poate crește nivelurile de chinidină și procainamidă. Aceste combinații nu sunt recomandate.

Exceptând administrarea maternă a amiodaronei, există în literatură cazuri raportate de injectare a amiodaronei prin vena ombilicală, după ce terapia maternă cu multiple antiaritmice, inclusiv cu amiodaronă, a fost ineficientă **[44]**.

Datorită efectelor adverse serioase observate la nou-născut și atribuite amiodaronei, administrarea acestui medicament trebuie făcută cu precauție în tratamentul aritmiilor fetale.

Dacă se folosește în cazul aritmiilor refractare sau al celor ce pun viața în pericol, sunt obligatorii verificarea funcției tiroidiene în perioada neonatală și monitorizarea atentă a mamei pentru orice efecte adverse posibile.

4. Adenozina

Adenozina este un agent de clasa IV care deschide canalele de poatsiu, fiind un antagonist calcic indirect. Ea inhibă nodul atrio-ventricular și previne impulsurile electrice de reintrare prin nodul atrio-ventricular.

Indicația principală a administrării acesteia este deci limitată la tahicardiile supraventricualre complexe (tahicardia de reintrare prin nodul atrio-ventricular, tahicardia de reintrare atrio-ventriculară și sindromul Wolf-Parkinson-White). Adenozina nu are efect asupra tahicardiei ectopice atriale sau a flutterului atrial.

Adenozina este eficientă în întreruprerea tahicardiei supraventriculare reintrante, deci poate fi introdusă devreme în protocolul de tratament. Administrarea acestui agent trebuie să determine măcar un scurt episod de ritm sinusal, altfel se va pune sub semnul întrebării corectitudinea diagnosticului inițial electrofiziologic al aritmiei.

Adenozina poate fi folositoare în întreruperea tahicardiei supraventriculare refractare când terapia transplacentară nu este eficientă. În această situație se va administra digoxin pe cale venoasă, intraombilical, pentru a încărca fătul cu un agent cu durată lungă de acțiune.

Farmacocinetica

Adenozina are un timp de înjumătăţire extrem de redus, de 10–30 de secunde. Astfel este necesară administrarea ei direct în vena ombilicală fetală, fiind mai eficientă decât în utilizarea pasajului transplacentar matern. Dozajul va fi de aproximativ 100–200 µg/kg de greutate fetală estimată.

Efecte adverse

Efectele adverse includ cefalee, eritem, bronhoconstricţie, durere toracică şi inhibarea în exces sinusală sau nodală atrio-ventriculară. Din moment ce adenozina este administrată fătului mai degrabă decât mamei, niciunul dintre aceste efecte nu vor apărea la mamă, dar efecte adverse electrofiziologice pot apărea la făt, în special la doze mari.

3.2. Cardiologia intervenţională

3.2.1. Principii generale

Odată cu folosirea tot mai frecventă a ecocardiografiei fetale şi cu posibilitatea de a explora conţinutul uterului gravid, s-au putut pune în evidenţă modificările structurale evolutive ale anumitor afecţiuni cardiace congenitale pe perioada celui de-al doilea şi al treilea trimestru de sarcină **[45]**.

Leziunile care în momentul diagnosticării par un simplu defect se pot transforma pe parcursul sarcinii într-o anomalie complexă şi severă.

Constatarea acestei posibile evoluţii nefavorabile a defectului cardiac a dus la un interes crescut pentru realizarea unor intervenţii ce pot opri progresia afecţiunii. Succesul intervenţiei fetale poate determina reducerea morbidităţii şi a mortalităţii la naştere.

Rămâne controversată determinarea momentului când se recomandă intervenţia. Este foarte importantă identificarea feţilor ce pot beneficia de pe urma acestor intervenţii cu ajutorul ecocardiografiei.

În general, **intervenţia fetală** se recomandă când:

- Fătul prezintă riscul de a deceda.
- Intervenţia poate modifica semnificativ cursul postnatal al afecţiunii.

– Realizarea intervenţiei fetale este controversată, din moment ce decesul in utero datorită unor anomalii cardiace este un fenomen rar.

– Rezultatele chirurgiei postnatale sunt excelente pentru aproape toate afecţiunile cardiace congenitale.

- Intervenţia fetală va fi luată în considerare şi în contextul unui potenţial risc matern.

Intervenţia fetală cardiacă este gândită cu scopul de a interfera cu mecanismele fiziopatologice ale afecţiunii, reducând teoretic severitatea acesteia şi luând mereu în considerare minimalizarea riscurilor materne.

Valvuloplastia cu balon reprezintă tratamentul de elecţie pentru defectele cardiace structurale obstructive ale nou-născutului, inclusiv stenozele severe aortice **[46, 47]** şi pulmonare **[48, 49]**, coarctaţia de aortă **[50, 51]** şi intervenţia paleativă pentru anumite defecte cianogene, precum tetralogia Fallot **[52, 53]**.

Această tehnică se asociază cu un număr crescut de complicaţii severe, cu atât mai mult cu cât pacientul este mai mic **[54, 55]**. Este mai puţin invazivă şi traumatică pentru copil sau potenţial pentru făt decât procedura chirurgicală şi se preferă practicarea ei în detrimentul intervenţiei chirurgicale intrauterine practicată la un făt deja compromis prin defectul cardiac obstructiv.

3.2.2. Valvuloplastia cu balon

3.2.2.1. Tehnica metodei

- Se realizează în mod tipic pe cale transvenoasă, fie pe calea percutană a arterei sau venei femurale, fie pe calea venelor ombilicale sub control fluoroscopic.
- Balonul se va poziţiona centrat pe leziunea stenozantă.
- Balonul este destins până ce „talia" creată de leziunea stenozantă la nivelul balonului dispare. De obicei sunt necesare 1–3 inflaţii pentru ca leziunea stenozantă să fie lărgită corespunzător.

Complicaţiile ce pot surveni în cursul acestei proceduri **la nou-născuţi:**

- complicaţii asociate cu leziuni ale procesului de dilatare;
- leziuni la locul de puncţie vasculară;
- procesul de dilatare valvulară este de obicei traumatizant pentru rafeul valvular sau pentru cuspele valvulare **[56]**;
- firul ghid rigid folosit pentru a direcţiona şi stabiliza cateterul balonului şi chiar balonul însuşi pot perfora peretele ventricular sau vasul determinând sângerare;
- în condiţiile în care cateterul nu este poziţionat în lumen (în cazul unei cuspe valvulare perforate); se va

produce o distrucție valvulară structurală mai extinsă, determinând o insuficiență severă;

- complicațiile ce implică arterele iliace și femurale apar frecvent **[54]:**
  – tromboza și pierderea consecutivă a pulsului;
  – sfâșierea și ruperea continuității arteriale cu pierdere continuă de sânge la locul de puncție.
- incidența lezării vasului crește odată cu folosirea unor catetere mai mari cu balon și cu cât copiii sau nou-născuții sunt mai mici.

→ Maxwell și colegii **[57, 58]** au raportat folosirea procedurii valvuloplastiei cu balon pentru a dilata valva aortică stenozantă la trei feți cu vârste gestaționale între 28 și 32 săptămâni.

- Procedura a implicat inserția acului folosit pentru biopsia transabdominală a vilozităților coriale prin apexul ventriculului stâng în camera ventriculară sub control ecocardiografic.
- Unul dintre copiii astfel tratați era încă în viață la vârsta de 4 ani **[58]**, iar în cazul celorlați doi au fost raportate distrucții tisulare reduse la făt, descoperite la autopsia postpartum.

– Riscurile atât fetale, cât și materne vor fi bine cântărite comparativ cu potențialele beneficii fetale datorate acestei proceduri:

- Poate fi indus travaliul prematur.
- Hemoragia la locul de puncție poate apărea atât la mamă, cât și la făt.
- Dacă acul de puncție trece prin plămânii fătului sau prin alte țesuturi pot apărea distrucții tisulare la acest nivel.

3.2.2.2. Valvuloplastia cu balon în stenoza aortică severă

În cazul anumitor **feți cu stenoză aortică** s-a evidențiat progresiunea afecțiunii, cu dezvoltarea hipoplaziei ventriculare stângi, putând apărea chiar sindromul hipoplaziei inimii stângi.

→**Patogeneză** – acest fenomen s-ar datora obstrucției aortice ce împiedică trecerea fluxului dinspre ventriculul stâng spre aortă, cu afectarea creșterii normale a acestuia.

→**Indicația principală** o reprezintă faptul că deschiderea valvei aortice va permite trecerea fluxului sanguin din ventriculul stâng în aortă, prevenind astfel dezvoltarea hipoplaziei.

- Cu cât obstrucția este mai severă, cu atât apar mai devreme semnele clinice ale defectului.
- Când stenoza aortică este identificată înaintea nașterii prin ecocardiografia fetală, prognosticul copilului este rezervat.
- Datorită obstrucției severe a fluxului sanguin prin valva aortică, nou-născutul este frecvent instabil hemodinamic, prezentând insuficiență cardiacă congestivă și acidoză metabolică la scurt timp după naștere **[47, 61]**, decesul survenind în lipsa unei intervenții rapide și agresive.
- Chiar și în urma intervenției, ventriculul stâng nu reușește să mențină un debit cardiac adecvat, în legătură directă cu gradul de disfuncție ventriculară și de fibroelastoză cardiacă, menținându-se astfel o rată crescută a mortalității.

→ Aplicația valvuloplastiei cu balon în cazul stenozei valvulare aortice severe **la făt** devine utilizarea principală a acestei tehnici intrauterine.

- Afecțiunile valvulare aortice pot fi diagnosticate cu acuratețe înaintea nașterii prin ecocardiografie fetală.
- Diagnosticul prenatal al stenozelor aortice sugerează un prognostic foarte rezervat, cu o deteriorare progresivă a dimensiunii, anatomiei și hemodinamicii ventriculului stâng pe parcursul dezvoltării fetale.
- Markeri posibili ai dezvoltării hipoplaziei ventriculului stâng sunt:
  – șuntul stânga-dreapta la nivel atrial;
  – fluxul retrograd prin arcul aortic **[62]**.
- Modificările negative și ireversibile ale ventriculului stâng pot fi diminuate sau evitate, iar rezultatul îmbunătățit.

→ Tratamentul sindromului hipoplaziei inimii stângi **după naștere** constă în reconstrucția chirurgicală seriată pe parcursul a trei operații, iar ventriculul drept are rolul de a susține circulația sistemică.

3.2.2.3. Valvuloplastia cu balon în stenoza pulmonară severă/atrezie pulmonară cu septul interventricular intact

Asemeni insuficienței dezvoltării ventriculului stâng în urma unei stenoze valvulare aortice severe, stenoza valvulară pulmonară severă se asociază frecvent cu subdezvoltarea ventriculului drept, a valvei tricuspide, a tractului de ejecție al ventriculului drept și a arterei pulmonare **[63]**.

La naștere stenoza sau atrezia pulmoară severă restricționează fluxul sanguin dinspre ventriculul drept spre plămân:

- nou-născutul prezintă o perfuzie pulmonară dependentă de canalul arterial;
- din punct de vedere clinic se instalează cianoza severă;
- decesul apare odată cu închiderea canalului arterial.

Scopul intervenţiei fetale este de a deschide tractul pulmonar favorizând astfel dezvoltarea ventriculului drept, ceea ce va permite adoptarea unei strategii de tratament biventricular la naştere.

Intervenţia precoce cu valvuloplastie cu balon transluminal şi-a demonstrat eficienţa în îmbunătăţirea ratei de supravieţuire la aceşti copii **[48]**.

- prezenţa unei hipolplazii semnificative a ventriculului drept la naştere afectează negativ rezultatele valvuloplastiei.

Diagnosticul prenatal al obstrucţiilor severe ale tractului ventriculului drept (stenoza pulmonară severă sau atrezia pulmonară) se poate pune cu acurateţe pe baza evaluării Doppler când există o mărire a atriului drept (cel mai probabil datorită insuficienţei tricuspidiene), hipoplazie a ventriculului drept şi flux retrograd în artera pulmonară **[64]**.

- Selectarea candidaţilor pentru intervenţie fetală prin identificarea celor la care afecţiunea poate progresa spre hipoplazie ventriculară este mai dificilă în cazul afectării inimii drepte decât în cazul afectării inimii stângi.
- Pragul disfuncţiei ventriculare poate fi diferit pentru ventriculul drept faţă de cel al ventriculului stâng. Pentru a menţine perfuzia pulmonară poate fi tolerat un ventricul drept mult mai mic decât un ventricul stâng necesar perfuziei sistemice.

Tehnicile care au fost folosite pentru valvuloplastia intrauterină cu balon a valvei aortice vor fi aplicate în acelaşi fel şi în cazul atreziei sau stenozei pulmonare.

La nou-născut valvuloplastia pulmonară cu balon s-a dovedit o terapie eficientă şi a fost utilizată cu succes chiar şi în cazul atreziei pulmonare membranoase **[49]**.

3.2.2.4. Angioplastia cu balon în coarctaţia de aortă

Procedura valvuloplastiei cu balon în coarctaţia de aortă produce lărgirea vasului prin distrugerea intimei şi a mediei regiunii de coarctaţie **[60]**.

Studiile au evidenţiat că această intervenţie în cazul coarctaţiilor neoperate este o modalitate de tratament sigură şi eficientă **[50, 51]** şi poate fi aplicată **nou-născutului** fie prin abord femural, fie prin abordul arterei ombilicale.

Aplicarea acestei tehnici **înaintea naşterii** este limitată:

- de dificultatea extremă a diagnosticării coarctaţiei la făt;
- de prezenţa hipoplaziei tubulare semnificative a arcului aortic alături de coarctaţie în momentul diagnosticării;

– prezenţa hipoplaziei tubulare a fost asociată cu scăderea eficienţei angioplastiei cu balon în cazul coarctaţiei **[50, 51]**.

De asemenea, cum în absenţa altor malformaţii severe, cum ar fi sindromul hipoplaziei inimii stângi, coarctaţia de aortă nu produce o deteriorare hemodinamică fetală la fel de gravă şi progresivă precum stenozele pulmonară şi aortică severe, intervenţia intrauterină poate fi temporizată.

3.2.2.5. Valvuloplastia cu balon în tetralogia Fallot

Valvuloplastia cu balon reprezintă o procedură paliativă eficientă în cazul tetralogiei Fallot, determinând reducerea cianozei **[52, 53]**.

Fătul cu tetralogie Fallot nu este în mod tipic compromis înaintea naşterii, iar nou -născutul poate fi supus unor intervenţii paleative sau reparatorii eficiente la scurt timp după naştere prin chirurgie sau valvuloplastie cu balon.

3.2.3. Tratamentul ex utero intrapartum (EXIT)

În cazurile severe de afecţiuni cardiace congenitale şi afecţiuni ale căilor aeriene sau plămânilor ce pot determina deteriorarea imediată după separarea de placentă poate fi necesară o intervenţie invazivă rapidă.

Tratamentul ex utero intrapartum (EXIT)

- Este o procedură chirurgicală realizată cu scopul de a crea o stabilitate hemodinamică în momentul naşterii pentru copiii la care poate apărea o insuficienţă cardio-pulmonară la separarea de placentă.
- Procedura EXIT încearcă să controleze evoluţia în cazul unei urgenţe potenţial letale.
- În cadrul acestei proceduri, anestezia maternă este reprezentată de anestezia generală, cu scopul de a scădea tonusul uterin şi de a preveni separaţia placentară.

Indicaţiile procedurii

→ La feţii cu anomalii severe la care se aşteaptă compromiterea cardio-pulmonară imediat după naştere sunt frecvente:

- malformațiile chistice adenomatoide mari;
- tumori cervicale voluminoase cu compromiterea căilor aeriene;
- sindromul obstrucției căilor aeriene superioare congenitale (CHAOS);
- sindromul hipoplaziei inimii stângi cu sept interatrial intact.

Tehnica procedurii

→ Se expune uterul cu realizarea histerotomiei și nașterea capului, gâtului și a umerilor.

→ După nașterea parțială, nou-născutul este atent monitorizat pulsoximetric și ecocardiografic pe tot parcursul intervenției chirurgicale consecutive sau al stabilizării respiratorii.

→ În cazurile foarte severe, procedurii EXIT i se poate asocia **oxigenarea membranară extracorporeală (ECMO).**

- Nou-născutul rămâne stabil hemodinamic pe parcursul bypass-ului placentar, timp de 90 de minute fără semne de acidoză sau hipoxemie, în timp ce este transferat la ECMO.
- În cazul procedurii **EXIT-ECMO** după nașterea capului, gâtului și a umerilor, se practică disecția cervicală cu plasarea canulelor ECMO arteriale și venoase.
- Această procedură chirurgicală radicală se efectuează doar în anumite centre fetale, iar utilizarea ei a fost încercată în cazul leziunilor precum sindromul hipoplaziei inimii stângi cu sept interatrial intact pentru a se evita insuficiența cardio-pulmonară imediată ce poate apărea, ea fiind frecvent fatală.

3.2.4. Terapia intervențională în sindromul transfuzor-transfuzat

Înțelegerea dezvoltării sindromului transfuzor-transfuzat poate ajuta la elucidarea unuia dintre mecanismele apariției anomaliilor structurale cardiace la făt.

Sindromul transfuzor-transfuzat complică 10–15% din toate sarcinile gemelare monocoriale biamniotice **[65]**.

→ **Fiziopatologia** afecțiunii rămâne puțin înțeleasă.

- Este atribuită unei transfuzii nete pe calea anastomozelor vasculare de la nivel placentar de la fătul donor la cel receptor. Această transfuzie produce:

– hipervolemie, policitemie și polihidramnios la nivelul **geamănului receptor;**

– hipovolemie, anemie și oligohidramnios în cazul **fătului donor.**

- S-au identificat anastomoze vasculare unilaterale în profunzimea placentei monocoriale a unei sarcini multiple.

– În cadrul acestui sindrom nu se evidențiază conexiunile superficiale bidirecționale arterio-arteriale ce pot avea un rol protector în menținerea echilibrului transfuzional între cei doi feți **[66, 67]**.

– Fluxul vascular este unidirecțional, de la donor la receptor.

– Fluxul transfuzant se produce la nivelul cotiledoanelor placentare.

– Se observă cu ușurință la fetoscopie.

– Conexiunea vasculară anormală se identifică ecografic în vederea ghidajului selectiv pentru coagularea cu laser.

Sindromul transfuzor-transfuzat rămâne o provocare terapeutică în medicina fetală. Netratat, mortalitatea se ridică aproape 100% **[68, 69]**.

Introducerea tehnicilor precum **amnioreducția** sau **ablația laser** a anastomozelor vasculare placentare a îmbunătățit rata supraviețuirii, aceasta ridicându-se la 60–70% **[70, 71]**.

→ Din păcate mulți supraviețuitori prezintă **sechele neurologice** pe termen lung **[72, 73]**.

- Incidența paraliziei cerebrale sau a retardului în dezvoltarea globală variază între 4–26% în cazul supraviețuitorilor acestui sindrom **[74,75]**.
- În cazul decesului *in utero* al unuia dintre gemeni, morbiditatea afecțiunilor neurologice severe a fost chiar mai mare (50%) în cazul fătului care supraviețuiește **[76]**.
- S-a observat că prognosticul neurologic poate fi îmbunătățit cu ajutorul fotocoagulării laser selective **[77]**.

→ Geamănul donor va prezenta **nefroscleroză** ca o consecință a statusului hipovolemic.

→ Au fost determinate niveluri crescute de angiotensină II, sugerând stimularea **sistemului renină-angiotensină** pentru compensarea hipovolemiei **[78]**.

- Această stimulare a sistemului renină-angiotensină poate determina modificări patologice severe la făt.
- Adaptările fiziologice la nivelurile crescute de angiotensină in utero pot explica de ce supraviețuitorii **donori** ai sindromului transfuzor-transfuzat prezintă o rigiditate vasculară pe perioada copilăriei **[79]**.
- S-a demonstrat că intervenția în trimestrul al doilea cu fotocoagulare laser a prevenit afectarea

vasculară. Atât gemenii din grupul de control, cât şi supravieţuitorii sindromului transfuzor-transfuzat trataţi cu fotocoagulare laser au prezentat distensibilitate vasculară normală la naştere, iar gemenii trataţi cu amnioreducţie au manifestat anomalii ale acesteia **[80]**.

→ **Anomaliile cardio-vasculare *ale geamănului donor*** nu sunt atât de frecvente comparativ cu geamănul receptor; totuşi geamănul donor prezintă o postsarcină crescută.

- Evaluarea Doppler la nivelul arterelor ombilicale evidenţiază un indice de permeabilitate crescut (IP), reflectând creşterea rezistenţei vasculare totale, cu diminuarea fluxului diastolic.
- Totuşi geamănul donor nu va dezvolta regurgitare valvulară atrio-ventriculară sau cardiomiopatie.
- Performanţa ventriculară este păstrată în cazul fătului donor, fiind confirmată de fracţia de scurtare normală a ventriculului stâng şi de indicii normali ai performanţei miocardice pentru ambele ventricule **[81]**.

– Indexul performanţei miocardice (indexul TEI) măsoară independent performanţa ventriculară sistolică şi diastolică determinată prin ecocardiografie Doppler. Indexul TEI se defineşte prin suma dintre timpul de relaxare izovolumetrică şi timpul de contracţie izovolumetrică, raportată la timpul de ejecţie.

– Raboisson a propus diferenţierea gemenilor transfuzor-transfuzat de gemenii ce au prezentat o creştere discordantă datorită retardului de creştere intrauterin prin determinarea diferenţelor dintre indicii performanţei miocardice **[81]**.

- Gemenii cu retard de creştere intrauterin nu vor prezenta în mod teoretic diferenţe ale performanţei miocardice.
- Gemenii cu sindrom transfuzor-transfuzat vor prezenta diferenţe ale performanţei miocardice.
- Sindromul transfuzor-transfuzat este în mod clar o afecţiune cardio-vasculară şi poate fi identificat prin prezenţa diferenţelor dintre măsurătorile disfuncţiei miocardice apărute între gemeni.

→ **Anomaliile cardio-vasculare** sunt frecvente la *gemenii receptori*.

- Geamănul receptor prezintă o **încărcare volemică** semnificativă ce determină dilatarea ventriculară progresivă şi hipertrofie.
- Frecvent se asociază **regurgitare valvulară atrio-ventriculară** care poate fi severă. Presiunea la nivelul ventriculului drept datorată jeturilor regurgitante tricuspidiene poate fi de două-trei ori mai mare decât normal.
- Hipertofia progresivă a ventriculului drept se poate dezvolta în asociere cu stenoza infundibulară pulmonară, determinând o stenoză pulmonară dobândită sau chiar atrezie pulmonară **[82, 83]**.
- Mediatorii produşi de geamănul donor pentru a contracara hipovolemia, asemeni angiotensinei II, pot traversa placenta şi pot stimula **hipertrofia miocardică** la nivelul geamănului receptor.

– În cazuri extreme, poate apărea cardiomiopatia obstructivă hipertrofică.

– Ca urmare a hipertrofiei, geamănul receptor prezintă o disfuncţie diastolică confirmată de indicii performanţei miocardice crescuţi **[81]**.

– Este afectată de asemenea şi performanţa sistolică **[81]**.

– Performanţa ventriculară poate fi atât de afectată, încât se instalează **hidropsul fetal.**

Opţiuni de tratament al sindromului transfuzor-transfuzat

1. Amnioreducţii seriate

– Formele uşoare de sindrom transfuzor-transfuzat pot beneficia de amnioreducţii seriate ca tratament de elecţie **[82]**.

2. Septostomie amniotică
3. Ablaţia laser a vaselor placentare

– Terapia laser a fost asociată cu îmbunătăţirea perinatală şi a supravieţuirii la 6 luni.

– S-a evidenţiat o incidenţă redusă a leucomalaciei periventriculare **[83]**.

Variabilitatea prognosticului feţilor receptori cu afecţiuni severe

- În unele cazuri un făt receptor supus modificărilor descrise anterior în final va deceda, cu disfuncţie miocardică progresivă şi hidrops.
- Alteori fătul receptor pare să se adapteze modificărilor cardio-vasculare. Acest geamăn receptor prezintă o formă „cronică" de cardiomiopatie asociată unui cord îngroşat, disfuncţional, cu regurgitare atrio-ventriculară. Se presupune că tratamentul are un impact asupra prognosticului feţilor din acest grup, astfel încât evoluţia afecţiunii se opreşte, iar feţii supravieţuiesc.
- Cel mai interesant este cel de al treilea grup de feţi receptori la care cardiomiopatia progresivă, hiper-

trofia şi disfuncţia ventriculului drept determină apariţia obstrucţiei tractului pulmonar, stenoză pulmonară şi chiar atrezie pulmonară. A fost descris un proces remarcabil al modificărilor la aceşti feţi receptori. Deşi par la început un ventricul drept de dimensiune normală şi o valvă pulmonară normală, se dezvoltă în timp hipertofie semnificativă a ventriculului drept şi obstrucţie a fluxului ventricular drept.

- S-a observat că în cazul terapiei prin coagulare laser faţă de amnioreducţie s-au îmbunătăţit rata supravieţuirii gemenilor cu un sindrom transfuzor-transfuzat sever, precum şi prognosticul afectării cardiace, neurologice şi al dezvoltării ulterioare a acestor feţi.

3.2.5. Transplantul cardiac la nou-născut

Majoritatea celor care au beneficiat de un transplant cardiac pediatric au prezentat o evoluţie funcţională excelentă posttransplant, cu o supravieţuire de peste 95% la 5 ani.

Disponibilitatea donorului

În ciuda îmbunătăţirii supravieţuirii, numărul total al celor cărora li se practică transplantul cardiac pediatric rămâne stabil, evidenţiindu-se astfel problema reală a disponibilităţii donorilor. Această diferenţă dintre nevoia şi oferta de organe transplantate este prezentă peste tot în lume şi este din ce în ce mai acută. Problema persistă în ciuda extinderii criteriilor de includere a donorilor cardiaci şi a folosirii „donorilor la limită”. Trebuie depuse eforturi susţinute la nivelul tuturor categoriilor sociale pentru a creşte disponibilitatea donorilor de organe.

Donorul

Există o dezvoltare a protocolului de management al donatorilor de organe pentru a păstra funcţia organului după moartea cerebrală. Resuscitarea agresivă şi stabilizarea vor determina obţinerea unor potenţiali donori şi vor permite îmbunătăţirea statusului clinic al donorilor la limită. Având în vedere diferenţele supravieţuirii legate de perioada ischemiei la rece se justifică optimizarea tehnicilor de păstrare a organului pentru a putea prelungi această perioadă. Aceste tehnici ar permite prelevarea de organe de la distanţe mari, crescând astfel aria donatoare pentru fiecare pacient.

Lista fetală

Datorită progreselor în ecocardiografia fetală, tot mai mulţi feţi sunt diagnosticaţi prenatal cu afecţiuni cardiace congenitale. Aceasta a deschis posibilitatea luării unei decizii precoce prenatale referitoare la posibilitatea transplantului cardiac şi a făcut ca lista fetală să devină o opţiune.

Avantajele listei fetale includ creşterea perioadei de aşteptare pentru un donator de organe, un stadiu favorabil al maturaţiei imunologice, evitarea prostaglandinelor, suport inotrop sau mecanic şi nevoia redusă a intervenţiilor riscante.

Dezavantajele potenţiale includ rezistenţă pulmonară crescută cu un risc potenţial de insuficienţă cardiacă dreaptă în cazul cordurilor transplantate, incertitudinea asocierii altor leziuni extracardiace şi/sau a anomaliilor cromozomiale nediagnosticate, precum şi riscul potenţial matern al unei naşteri intempestive.

Lista antenatală de transplant a inclus diagnostice precum:

- sindromul hipoplaziei inimii stângi, cu ventricul unic anatomic cu factori de risc pentru chirurgia paleativă (regurgitare valvulară atrio-ventriculară, reducerea funcţionalităţii);
- tumori cardiace nerezecabile;
- sindromul izomerismului atrial drept;
- aritmii dificil de controlat.

Evaluarea presupune:

- ecocardiografia fetală detaliată pentru diagnosticare;
- ecografia antenatală pentru excluderea altor anomalii;
- amniocenteza pentru diagnosticul genetic;
- testarea maternă pentru identificarea expunerii virale sau infecţioase.
- Feţii ce ajung pe această listă trebuie să prezinte maturitate pulmonară (peste 35 de săptămâni de gestaţie) şi o greutate fetală estimată mai mare de 2.500 grame.

Criteriile de includere pe lista de transplant cardiac

Clasificarea existentă a criteriilor de includere pentru transplantul cardiac se bazează pe relativa predictibilitate a evoluţiei deteriorării la nivelul unui grup omogen de pacienţi cu factori de prognostic bine studiaţi.

Aceşti factori nu sunt însă bine stabiliţi la nivelul pacienţilor pediatrici, în special al copiilor mai mici şi al celor cu afecţiuni cardiace congenitale.

Criteriile de includere trebuie să identifice pacienţii cu risc crescut de deces şi pe cei care se vor bucura de beneficiul cel mai mare al transplantului cardiac.

CARDIOLOGIA MATERNO-NATALĂ

SECȚIUNEA V

CAPITOLUL 93

IONEL TRIFON CIOATĂ, ANCA HUDIȚEANU, DĂNUȚ CIOATĂ, MIRIAM DAISA, MIRCEA MUNCEANU, BOGDAN CIOATĂ, GEORGIANA FOANENE, RALUCA POPESCU

1. MODIFICĂRILE CARDIO-VASCULARE ÎN SARCINA NORMALĂ
  1.1. Modificările cardio-vasculare în timpul sarcinii
  1.2. Modificările cardio-vasculare în timpul travaliului și al nașterii
2. EXAMINAREA CARDIO-VASCULARĂ ÎN SARCINĂ
  2.1. Antecedentele personale și heredocolaterale. Semne clinice
  2.2. Semnele fizice
  2.3. Investigații
    2.3.1. Radiografia toracică
    2.3.2. Electrocardiograma
    2.3.3. Ecocardiografia
    2.3.4. Testul de efort
3. SARCINA ȘI AFECȚIUNILE CARDIACE CONGENITALE MATERNE
  3.1. Afecțiuni cardiace congenitale necianogene
    3.1.1. Prolapsul de valvă mitrală
    3.1.2. Sindromul Marfan
    3.1.3. Defectul septal atrial
    3.1.4. Defectul septal ventricular
    3.1.5. Persistența de canal arterial
    3.1.6. Coarctația de aortă
    3.1.7. Anomalia Ebstein
  3.2. Afecțiuni cardiace congenitale cianogene
    3.2.1. Sindromul Eisenmenger
    3.2.2. Tetralogia Fallot
    3.2.3. Transpoziția vaselor mari
4. CONDIȚII SPECIFICE CARDIACE CARE APAR PE PERIOADA SARCINII
  4.1. Boala cardiacă reumatismală
    4.1.1. Stenoza mitrală
    4.1.2. Stenoza aortică reumatismală
    4.1.3. Afecțiunea reumatismală a valvei tricuspide
  4.2. Endocardita infecțioasă
  4.3. Valvele cardiace artificiale și sarcina
  4.4. Infarctul miocardic
  4.5. Aritmiile
    4.5.1. Aritmiile supraventriculare
    4.5.2. Tahicardia ventriculară
    4.5.3. Bradiaritmiile
  4.6. Stopul cardiac în sarcină
  4.7. Bolile pericardului
  4.8. Cardiomiopatia hipertrofică
  4.9. Afecțiuni vasculare pulmonare
    4.9.1. Hipertensiunea pulmonară primară
    4.9.2. Embolia pulmonară
5. ATITUDINEA GENERALĂ ÎN SARCINA ȘI TRAVALIUL PACIENTELOR CU AFECȚIUNI CARDIACE

BIBLIOGRAFIE

În urmă cu 50 de ani doar 20% dintre copiii cu patologie congenitală cardiacă supraviețuiau mai mult de un an, în timp ce în prezent atingerea vârstei mature se întâlnește în peste 85% din cazuri. Supraviețuirea până la o vârstă adultă nu semnifică vindecarea leziunilor congenitale, pacienții întâmpinând probleme medicale, chirurgicale și psiho-sociale. Unele dintre acestea, cele mai dificile, gravitează în jurul funcției sexuale, al problemelor reproductive și al sarcinii.

Odată cu îmbunătățirea supraviețuirii în rândul celor care au leziuni cardiace congenitale și cu scăderea incidenței bolii reumatismale cardiace, patologia cardiacă congenitală este în momentul de față în țările industrializate cea mai frecventă problemă structurală cardiacă la femeile aflate la vârsta reproductivă. O parte importantă a practicii medicale materne și perinatale corespunzătoare o reprezintă diferențierea dintre modificările hemodinamice benigne și cele patologice.

1. MODIFICĂRILE CARDIO-VASCULARE ÎN SARCINA NORMALĂ

1.1. Modificările cardio-vasculare în timpul sarcinii

În sarcinile normale modificările cardio-vasculare apar după numai 5 săptămâni de amenoree **[1]**, ating un maximum în cel de-al doilea și la începutul celui de-al treilea trimestru, revenirea la normal producându-se la 6 săptămâni postpartum.

Inițial creșterea frecvenței cardiace și a funcției ventriculare, alături de scăderea rezistenței vasculare periferice determină creșterea debitului cardiac **[1, 2]**. La 24 de săptămâni de gestație debitul cardiac a crescut deja cu aproximativ 45%, de la 4,8 litri/minut la 7,2 litri/minut. Aceste modificări sunt determinate de efectele hormonilor de sarcină și ale altor substanțe vasoactive, printre care se numără și prostaglandinele circulante. Vasodilatația periferică este însoțită de o creștere a filtrării glomerulare și poate fi factorul declanșator al retenției de sodiu și apă care are ca rezultat creșterea volumului circulant. Se produce o dilatare a cavităților cardiace, în special a celor drepte. Vasodilatația periferică se asociază cu fenomene posturale, iar presiunea exercitată pe vena cavă de către uter poate duce la o exacerbare a hipotensiunii.

În timpul sarcinii s-au observat modificări în structura venelor și arterelor, fiind descoperiți receptori estrogenici în grosimea aortei. Compensator creșterii volumului sanguin apare o dilatare progresivă a aortei, vaselor renale și placentare.

După 32 de săptămâni de gestație, volumul plasmatic atinge un maximum de 40% peste valoarea anterioară sarcinii **[3]**. Deși mecanismul vasodilatației caracteristic sarcinilor normale nu a fost complet elucidat, se pare că un rol important îl are oxidul nitric **[4, 5]**.

Cu toate că nivelurile crescute de eritropoietină stimulează producerea de hematii în perioada de început a sarcinii, creșterea marcată a volumului plasmatic se asociază cu o anemie aparentă (hemodiluție) **[6]**. Totuși, concentrația hemoglobinei nu trebuie să scadă sub 10 g/dl **[7]**.

S-a remarcat și creșterea semnificativă, pe parcursul sarcinii, a activității procoagulante prin creșterea nivelurilor serice ale factorilor V, VII, VIII, IX, X, XII, a factorului von Willebrand și a fibrinogenului, atingând valorile maxime la termen. Aceste modificări ajută la prevenirea hemoragiei în timpul invadării trofoblastice endovasculare și al hemostazei la naștere, dar sunt asociate cu o incidență crescută a complicațiilor tromboembolice. Se estimează că riscul apariției unui eveniment tromboembolic este de 6 ori mai mare în sarcină și de 11 ori mai mare în perioada de lehuzie.

1.2. Modificările cardio-vasculare în timpul travaliului și al nașterii

Travaliul și **nașterea** se însoțesc de transformări specifice la nivelul sistemului cardiac și circulator.

- Durerea și anxietatea din timpul travaliului pot crește frecvența cardiacă și volumul-bătaie.
- Cu fiecare contracție uterină, în sistemul circulator este trimisă o cantitate de 300-500 ml sânge, acest lucru contribuind la o creștere a volumului de ejecție de până la 80% peste nivelurile anterioare sarcinii.
- Prin folosirea anesteziei epidurale, pot fi modulate aceste variații de ejecție cardiace.
- Nașterea naturală poate determina pierderea unei cantități de 500 ml sânge, în timp ce intervenția cezariană se însoțește de pierderi sanguine între 600 și 1 000 ml sânge.
- Postpartum, presiunea pe vena cavă inferioară scade și apare o creștere a volumului circulant matern pe baza revenirii sângelui din capilarele sinusoide. Unele studii arată că această creștere bruscă a volumului circulant are ca rezultat o creștere a nivelurilor peptidului natriuretic atrial și a diurezei postpartum.

Cu toate că aceste modificări sunt benefice în stabilirea unei circulații materne normale, aceleași modificări pot fi riscante pentru **mama ce prezintă malformații congenitale cardiace**. Riscurile sporesc odată cu creșterea complexității leziunilor.

- Pacientele cu şunturi vasculare permeabile (defecte septale atriale sau ventriculare) şi regurgitare valvulară (mitrală sau aortică) tolerează în general bine această supraîncărcare de volum. Totuşi, şi în cazul acestor paciente, riscurile vor creşte dacă apar semne ale insuficienţei cardiace anterior sarcinii.
- Este evident că pacientele cu leziuni obstructive severe (stenoză aortică, stenoză pulmonară) şi cele cu hipertensiune pulmonară severă se adaptează foarte greu schimbărilor hemodinamice apărute în sarcină datorită capacităţii lor limitate de a creşte debitul cardiac. Cele cu funcţie ventriculară mult scăzută pot prezenta dificultăţi similare.

Un rezultat al expansiunii volumului plasmatic este reducerea presiunii coloid osmotice a serului şi, în consecinţă, creşterea riscului de apariţie a edemului pulmonar **[8]**.

- Situaţia se complică şi mai mult pentru pacientele care suferă de boli cianogene cardiace.
  - Aceste paciente prezintă eritrocitoză cronică, iar dezechilibrul hemostatic în sine, asociat cu tendinţele trombofilice manifestate în sarcină, ar putea creşte şi mai mult riscurile tromboembolice.
  - Scăderea rezistenţei vasculare sistemice poate predispune la creşterea fluxului dreapta-stânga la nivelul şunturilor, agravând consecutiv hipoxemia maternă şi fetală **[9–11]**.
- Alte afecţiuni însă, precum sindromul Marfan şi coarctaţia de aortă, au fost asociate cu un risc crescut de disecţie aortică.
  - Acest risc este crescut în sarcină ca urmare a modificărilor tisulare asociate sarcinii şi a stresului hemodinamic crescut la care este supusă aorta.
  - Riscul este în mod special crescut în cazul sindromului Marfan, când rădăcina aortei are un diametru mai mare de 4 cm **[12]**.
  - Dilatarea rădăcinii aortei a fost descrisă şi după tratamentul chirurgical al tetralogiei Fallot **[8, 13]**, dar nu s-a raportat un risc crescut de disecţie în cazul pacientelor gravide.

Alături de incapacitatea pacientei cu malformaţie cardiacă congenitală de a se adapta la o sarcină, se mai pot asocia şi alte afecţiuni:

- Preeclampsia poate ameninţa serios o pacientă cu malformaţie cardiacă congenitală (fiind afectate în special cele cu hipertensiune pulmonară), datorită hipertensiunii, disfuncţiei renale şi coagulării vasculare diseminate **[14]**.
- Infecţiile de tract urinar sunt frecvent întâlnite în sarcină, iar tahicardia indusă de febră şi vasodilataţia sunt slab tolerate de aceste paciente.
- Aritmiile întâlnite în sarcină **[15, 16]** pot apărea la persoane aparent sănătoase şi pot fi asociate efectelor electrofiziologice directe ale hormonilor de sarcină, schimbărilor tonusului autonom şi fiziologiei dilatării cardiace **[17-19]**. Acestea sunt mai des întâlnite în timpul travaliului şi al naşterii. Tahiaritmiile pot decompensa mama ce prezintă o leziune obstructivă sau o funcţie ventriculară globală scăzută.

2. EXAMINAREA CARDIO-VASCULARĂ ÎN SARCINĂ

2.1. Antecedente personale şi heredocolaterale. Semne clinice

Asemeni tuturor celorlalte specialităţi medicale, antecedentele personale şi familiale prezintă o importanţă deosebită în evaluarea pacientelor cu malformaţii cardiace asociate sarcinilor.

În mod normal, femeile se supun unor investigaţii medicale complete în decursul vieţii, iar leziunile cardiace sunt descoperite de obicei anterior planificării unei sarcini.

Antecedentele familiale sunt importante în situaţii precum cardiomiopatia hipertrofică şi afecţiunile cardiace congenitale.

- Simptomul cel mai frecvent al afecţiunilor cardiace în sarcină este **dispneea**. Totuşi, acest simptom poate reprezenta o trăsătură caracteristică sarcinilor normale, fiind astfel greu de evaluat **[20]**.
- **Sincopa** este de asemenea frecventă în sarcinile normale, dar poate fi şi un simptom al:
  - stenozei aortice severe;
  - cardiomiopatiei hipertrofice;
  - tetralogiei Fallot;
  - disritmiei; palpitaţiile reprezintă de obicei un simptom al disritmiei.

- Un alt simptom este **durerea toracică** care se asociază cu afecţiunile cardiace ischemice, dar şi cu cardiomiopatia hipertrofică sau stenoza aortică severă.

În aceste condiţii, este dificil de estimat un prognostic numai pe baza evaluărilor clinice în primul trimestru de sarcină **[21]**. Pot fi însă sugestive antecedentele obstetricale, precum şi diagnosticul anatomic exact **[22]**.

2.2. Semnele fizice

Circulaţia hiperdinamică din sarcină determină alterări ale sistemului cardio-vascular care mimează afecţiunea cardiacă.

- Pulsul periferic este oscilant şi deseori foarte redus, sugerând o regurgitare aortică severă.
- Bătăile ectopice premature atriale şi ventriculare sunt frecvente în sarcina normală **[23]**. Începând cu trimestrul al doilea de sarcină, creşte presiunea intraabdominală, determinând consecutiv creşteri ale presiunilor intratoracică şi venoasă jugulară **[24]**.
- Contracţia miocardului este mai puternică datorită creşterii debitului cardiac, putând sugera cardiomegalie chiar şi în cazul pacientelor normale. Totuşi, dacă bătaia apexului depăşeşte 2 cm în afara liniei medioclaviculare, aceasta trebuie considerată în mod cert aberantă **[22]**.
- La auscultaţie zgomotul I este puternic, iar la majoritatea femeilor însărcinate se poate decela zgomotul III, semnificând umplerea ventriculară rapidă **[25]**.
- Pe perioada ultimului trimestru de sarcină, creşterea fluxului sanguin mamar poate produce un zgomot care variază în funcţie de presiunea cu care se aplică stetoscopul.

2.3. Investigaţii

2.3.1. Radiografia toracică

Creşterea debitului cardiac şi a fluxului sanguin pulmonar pe parcursul sarcinii determină creşterea raportului cardio-toracic şi apariţia semnelor vasculare pulmonare. Radiografia toracică se indică femeilor care prezintă repeterea unui atac de dispnee. Dacă fătul este ecranat corespunzător împotriva razelor X, doza de radiaţii este mai mică decât radiaţia de fond din timpul unei zile.

2.3.2. Electrocardiograma

Frecvenţa cardiacă creşte gradual pe parcursul sarcinii normale până ce atinge o valoare medie de 88 bătăi pe minut în timpul celui de-al treilea trimestru de sarcină **[1]**.

Pe măsură ce diafragmul ascensionează, cordul îşi modifică gradual poziţia, iar axul QRS se deplasează spre stânga **[26]**. Se constată frecvent apariţia undelor Q şi a undelor T inversate în derivaţiile DIII şi AVR.

2.3.3. Ecocardiografia

Ecocardiografia este o metodă sigură şi exactă prin care se diferenţiază afecţiunile cardiace semnificative de modificările fiziologice induse de sarcina normală.

Această metodă este utilizată în special la monitorizarea leziunilor cardiace cunoscute anterior sarcinii.

Un anume grad de regurgitare prin valvele tricuspidă, mitrală şi pulmonară a fost decoperit la 41% până la 90% dintre femeile însărcinate aparent sănătoase, în funcţie de anatomia valvei şi de vârsta gestaţională **[27]**.

Anumite leziuni cardiace sunt identificate mai exact cu ajutorul **ecocardiografiei transesofagiene**. Aceasta implică trecerea transducerului montat la capătul unui endoscop flexibil în esofag. Vegetaţiile bacteriene, trombii intracavitari şi disfuncţiile protetice sunt identificate mult mai exact cu ajutorul ecocardiografiei transesofagiene **[22]**.

Mai mult, ecocardiografia non-invazivă Doppler poate fi utilizată la fel de eficient ca şi cateterizarea Swan-Ganz pentru monitorizarea hemodinamică a pacientelor însărcinate în stare critică **[28]**.

2.3.4. Testul de efort

Testul de efort al femeilor însărcinate aparent sănătoase arată o reducere a timpului în care se produce subdenivelarea maximă a segmentului ST comparativ cu celelalte femei **[29]**. În absenţa simptomelor unei afecţiuni cardiace ischemice, aceste modificări trebuie considerate normale. Se recomandă totuşi efectuarea unui test de efort şi a examenului ECG anterior sarcinii, în vederea evaluării rezervei ventriculare în cazul femeilor cu afecţiune cardiacă ischemică, stenoză aortică şi funcţie ventriculară deteriorată **[24]**.

3. SARCINA ŞI AFECŢIUNILE CARDIACE CONGENITALE MATERNE

3.1. Afecţiuni cardiace congenitale necianogene

3.1.1. Prolapsul de valvă mitrală

Prolapsul de valvă mitrală poate fi pimar, fiind o afecţiune cu transmitere dominant-autozomală, care se manifestă prin degenerescenţă mixomatoasă, defect al ţesutului conjunctiv, sau poate fi secundar unei cardite reumatismale acute. Afecţiunea ce poate afecta aparatul valvular, dar şi inelul de inserţie valvular sau cordajele tendinoase este relativ frecventă printre femeile tinere, în perioada fertilă.

Diagnosticul este pus deseori întâmplător, majoritatea pacientelor fiind asimptomatice.

- ➢ La controlul ecocardiografic se evidenţiază cum una sau ambele cuspe ale valvei mitrale prolabează în atriul stâng, asociind sau nu o regurgitare mitrală **[30]**.
- ➢ Caracteristicile auscultatorii sunt reprezentate de un clic sistolic tardiv, urmat de un murmur care se accentuează la sfârşitul sistolei. În sarcină creşterea volumului circulant determină diminuarea auscultatorie a zgomotelor **[31]**, iar vasodilataţia sistemică reduce regurgitarea mitrală **[30]**. Astfel prolapsul de valvă mitrală este o afecţiune care nu afectează negativ sarcina.
- ➢ Se pot asocia totuşi simptome precum anxietate, palpitaţii sau dureri precordiale. În acest caz se recomandă repaus, iar dacă simptomatologia persistă se pot administra agenţi β-blocanţi până la remiterea acesteia.

O problemă rămâne în continuare apariţia endocarditei infecţioase, cu recomandarea antibioterapiei profilactice tuturor pacientelor cu regurgitare mitrală medie spre severă. Uneori zonele de ulceraţie de la nivelul valvei mitrale pot da naştere unor trombi care se pot mobiliza în circulaţia sistemică şi pot duce la o embolie cerebrală, dar acest fenomen nu poate reprezenta o indicaţie de rutină pentru terapia profilactică anticoagulantă la toate pacientele care prezintă prolaps de valvă mitrală **[30]**.

În general, naşterea şi travaliul decurg fără incidente nedorite, nefiind necesară adoptarea unor măsuri speciale.

3.1.2. Sindromul Marfan

Sindromul Marfan este o afecţiune cu transmitere genetică autozomal-dominantă, determinată de un defect al genei implicate în sinteza de fibrină. Astfel, apare o modificare în sinteza de colagen ce se manifestă printr-un grad redus de rezistenţă al ţesutului conjunctiv **[32]**.

Caracteristicile clinice

- ➢ Afectează sistemul cardio-vascular, ochii şi scheletul.
- ➢ Cele mai importante anomalii cardiace sunt reprezentate de:
  - • disecţia aortei
  - • regurgitarea aortică şi
  - • prolapsul de valvă mitrală.
- ➢ Femeile afectate de acest sindrom sunt nevoite să se supună unei evaluări ecocardiografice complete înaintea unei sarcini.
- ● Diametrul rădăcinii aortei mai mic de 4 cm se asociază rar cu disecţia aortei **[33]**.
- ● Pacientele cu dilataţii aortice mai mari şi disfuncţii de valvă mitrală prezintă un risc major de complicaţii cardio-vasculare.

În cazul dezvoltării unei hipertensiuni arteriale, se recomandă terapia cu agenţi β-blocanţi pentru a reduce stresul hemodinamic aortic. În cazul femeilor cu dilataţii ale rădăcinei aortei, se recomandă ca naşterea să se desfăşoare prin intervenţie cezariană pentru a evita disecţia aortei pe parcursul acesteia.

3.1.3. Defectul septal atrial

Defectele septale atriale sunt în general bine tolerate, iar femeile au o viaţă normală până în jurul vârstei de 40 ani, când pacientele prezintă dispnee şi sincope datorate aritmiilor.

Defectele septale atriale se clasifică în funcţie de localizare în:

- ■ **ostium primum**
  - ○ Sunt mai complicate şi se asociază cu regurgitare mitrală.
  - ○ Spre deosebire de cele de tip ostium secundum, care nu se asociază cu endocardita bacteriană, acestea necesită antibioterapie profilactică peripartum **[34]**.

- **ostium secundum**
  - Permit şuntul stânga-dreapta, adică trecerea sângelui din atriul stâng în atriul drept. Consecutiv, atriul drept şi ventriculul drept se dilată, fluxul sanguin pulmonar creşte, determinând astfel apariţia unui murmur pulmonar.
  - Pe parcursul sarcinii se vor evita pierderile acute de sânge, deoarece vasoconstricţia sistemică consecutivă şi scăderea întoarcerii venoase pot creşte şuntul stânga-dreapta, determinând scăderea şi mai accentuată a debitului, cardiac **[34]**.
  - O altă complicaţie a creşterii şuntului o reprezintă dezvoltarea unor aritmii supraventriculare.
  - În cazurile severe se poate instala insuficienţa inimii drepte.

Corectarea chirurgicală a acestor defecte face ca femeia însărcinată să se comporte cvasinormal pe parcursul sarcinii şi al travaliului. Important este faptul că tratamentul chirurgical corector se poate realiza şi pe perioada sarcinii.

3.1.4. Defectul septal ventricular

Defectele septale ventriculare reprezintă cele mai frecvente malformaţii cardiace congenitale, afectând aproximativ 25% dintre nou-născuţii vii **[35]**.

Se clasifică în funcţie de localizare, aceasta determinând şi intensitatea manifestărilor clinice. Defectele septale ventriculare cu localizare la nivelul poţiunii membranoase a septului se închid spontan la câţiva ani după naştere.

Defectele sunt diagnosticate în general anterior sarcinii şi pot fi evidenţiate printr-un examen Doppler color.

Pacientele prezintă un risc crescut de endocardită infecţioasă, motiv pentru care necesită antibioterapie profilactică peripartum.

Defectele septale ventriculare largi pot determina instalarea hipertensiunii pulmonare şi inversarea şuntului, cu apariţia sindromului Eisenmenger asociat sarcinii, ceea ce reprezintă o indicaţie de corectare de urgenţă a defectului.

Intra-partum, în cazul pierderilor marcate de sânge, şuntul stânga-dreapta se poate de asemenea inversa, fiind necesară menţinerea volemiei în limite normale pentru a evita apariţia complicaţiilor.

Închiderea spontană sau chirurgicală a defectului în copilărie nu va mai ridica riscuri sarcinii decât în cazul unei hipertensiuni pulmonare reziduale. În acest sens, anterior sarcinii se vor evalua toleranţa la efort şi complianţa ventriculului drept.

3.1.5. Persistenţa de canal arterial

În perioada vieţii fetale canalul arterial permite trecerea sângelui din artera pulmonară în aortă.

După naştere, persistenţa canalului arterial facilitează pasajul sângelui în sens invers, dinspre aortă spre artera pulmonară.

Clinic determină scăderea pulsului şi un murmur continuu la nivelul spaţiului II intercostal stâng. Un şunt larg dă naştere unei hipertensiuni în circulaţia pulmonară, cu instalarea consecutivă a insuficienţei cardiace congestive, şi va trebui închis anterior sarcinii.

Canalele arteriale persistente largi prezintă şi un risc crescut de disecţie pe parcursul sarcinii **[36]**.

Riscul endocarditei infecţioase este prezent, dar redus **[34]**.

3.1.6. Coarctaţia de aortă

Femeile care prezintă această afecţiune şi rămân însărcinate vor fi sfătuite cu privire la **riscurile asociate**:

- disecţie aortică;
- ruperea unui anevrism asociat;
- endocardită infecţioasă;
- insuficienţă cardiacă **[37]**.

Coarctaţia de aortă se asociază frecvent cu sindromul Turner, afecţiuni valvulare, anevrisme arteriale cerebrale şi defecte septale.

La femeile însărcinate mortalitatea datorită coarctaţiei de aortă este sub 3% **[34]**.

Clinic

- Afecţiunea se caracterizează printr-o diferenţă tensională între părţile superioară şi inferioară ale corpului, astfel încât există o hipertensiune în circulaţia arterială superioară şi o hipotensiune în cea inferioară.
- În sarcină, hipertensiunea arterială va fi tratată agresiv cu agenţi β-blocanţi şi repaus, cu precauţie pentru a nu afecta circulaţia utero-placentară prin hipotensiune.

Pentru a evita disecţia aortică, se recomandă naşterea prin operaţie cezariană. Datorită riscului de endocardită infecţioasă, se impune antibioterapia profilactică la naştere.

Tratamentul chirurgical corector efectuat în copilărie îmbunătăţeşte rezultatul pe termen lung, dar chiar şi în aceste cazuri pot apărea complicaţii tardive, precum anevrismele sau disecţia aortică **[34]**.

3.1.7. Anomalia Ebstein

Anomalia Ebstein este reprezentată de amplasarea spre apex a valvei tricuspide la nivelul ventriculului drept, asociindu-se frecvent cu defecte septale atriale. În funcţie de severitatea afecţiunii simptomatologia, se caracterizează prin cianoză, aritmie şi dispnee. Afecţiunea este în general bine tolerată pe parcursul sarcinii. Totuşi reducerea rezistenţei vasculare periferice în sarcină poate agrava cianoza prin creşterea şuntului dreapta-stânga **[38]**.

3.2. Afecţiuni cardiace congenitale cianogene

În general femeile cu afecţiuni cardiace congenitale cianogene, cu excepţia complexului Eisenmenger, pot suporta sarcina cu riscuri materne reduse **[39]**.

Totuşi complicaţiile cardio-vasculare materne sunt frecvente, ajungând la 32% **[39]**:
- insuficienţa cardiacă;
- tromboza;
- endocardita bacteriană;
- tahicardia supraventriculară.

3.2.1. Sindromul Eisenmenger

Complexul Eisenmenger este caracterizat de tabloul clinic al hipertensiunii pulmonare în prezenţa unui şunt dreapta-stânga printr-un defect septal atrial, defect septal ventricular sau şunt aorto-pulmonar.

Clinic, pacienta prezintă dispnee şi cianoză.

Sarcina apărută în asociere cu această afecţiune are un **prognostic nefavorabil.**
- Pacienta este sfătuită la repaus total la pat, în decubit lateral **[40]**.
- Rezistenţa vasculară pulmonară crescută şi cea sistemică scăzută agravează cianoza.
- Hipotensiunea instalată în urma vasodilataţiei şi a pierderilor uşoare de sânge poate fi fatală.
- Aceste paciente prezintă un risc crescut de trombembolism ce poate fi contracarat prin administrare subcutanată de heparină.

Pentru un mai bun control hemodinamic (hipotensiunea trebuie evitată cu orice preţ), unii autori recomandă naşterea prin intervenţie cezariană sub anestezie generală, anestezia peridurală rămânând o problemă controversată **[41]**. Decesele materne apar mai ales peripartum, astfel încât mama va fi spitalizată până la 14 zile postpartum **[40]**.

3.2.2. Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot este caracterizată de următoarele defecte cardiace:
- defect septal ventricular;
- stenoză pulmonară ;
- hipertrofie de ventricul drept;
- aortă „călare" pe septul interventricular.

Apare astfel o obstrucţie a fluxului sanguin pulmonar datorită stenozei infundibulare a arterei pulmonare, iar sângele venos va trece prin defectul septal ventricular din ventriculul drept în cel stâng. Cianoza se agravează pe măsură ce stenoza avansează.

În sarcină modificările hemodinamice care apar pot creşte şuntul dreapta-stânga, acesta fiind crescut şi de hipotensiunea rezultată în urma pierderilor de sânge intrapartum.

Pentru cazurile necorectate chirurgical, **prognosticul** materno-fetal este rezervat, existând riscul unor complicaţii cardio-vasculare majore **[41]**. În cazurile corectate chirurgical, evoluţia sarcinii, a naşterii şi starea fătului au fost semnificativ îmbunătăţite **[42]**.

În general, se recomandă naşterea prin intervenţie chirurgicală sub anestezie generală pentru a asigura stabilitatea hemodinamică.

3.2.3. Transpoziţia vaselor mari

Această afecţiune este caracterizată de inversarea emergenţelor aortei şi arterei pulmonare, astfel încât aorta ia naştere din ventriculul drept, iar artera pulmonară din cel stâng.

Există totuşi o comunicare între cele două circulaţii. Intervenţia chirurgicală prin care sângele oxigenat este redirecţionat în ventriculul drept şi de aici în aortă, iar cel venos în ventriculul stâng şi în artera pulmonară, permite în prezent femeilor să supravieţuiască până la vârsta adultă şi chiar să procreeze. Totuşi, anterior sarcinii, va fi evaluată funcţionalitatea ventriculului drept.

4. CONDIȚII SPECIFICE CARDIACE CARE APAR PE PERIOADA SARCINII

4.1. Boala cardiacă reumatismală

Deşi incidența bolii cardiace reumatismale a scăzut spectaculos în țările dezvoltate, în țările în curs de dezvoltare ea încă mai este cauza cardiacă cea mai frecventă a deceselor în perioada sarcinii.

Febra reumatismală acută, secundară infecției, cu streptococul beta-hemolitic de grup A, este rară pe perioada sarcinii, chiar şi în țările în curs de dezvoltare [43]. Totuşi consecințele acestei afecțiuni acute, ce determină distrucții valvulare, prezintă implicații cardiace majore la femeile însărcinate.

4.1.1. Stenoza mitrală

- ➢ Provoacă de departe mult mai multe decese şi morbiditate crescută pe perioada sarcinii decât oricare altă leziune valvulară reumatică.
- ➢ **Dispneea**
  - Este cel mai frecvent simptom al stenozei mitrale şi se înrăutățeşte pe perioada sarcinii, deoarece femeile afectate sunt incapabile de a-şi creşte debitul cardiac asemeni femeilor însărcinate sănătoase **[44]**.
  - Aceasta este consecința frecvenței cardiace crescute datorită sarcinii ce reduce timpul de umplere diastolică prin valva mitrală stenozată. Consecutiv creşte presiunea în atriul stâng, iar creşterea gestațională a volumului sanguin pulmonar face ca aceste femei să fie în mod particular vulnerabile dezvoltării edemului pulmonar în al treilea trimestru **[22]**.
  - Contracția uterului şi decompresia venei cave inferioare imediat după naştere determină o creştere a volumului intravascular şi o creştere bruscă a presiunii în atriul stâng, putând provoca edem pulmonar acut **[45, 46]**. Hemoragia postpartum va compensa însă creşterea volumului sanguin intravascular **[47]**.
  - Pacientele care au intrat în travaliu cu tensiunea în artera pulmonară mai mică de 14 mm Hg este puțin probabil să dezvolte edem pulmonar **[45]**.
- ➢ Controlul stenozei mitrale severe
  - Constă în îmbunătățirea umplerii diastolice a ventriculului stâng prin scăderea frecvenței cardiace cu ajutorul beta-blocantelor **[48]**. Dozele vor fi ajustate în funcție de simptomele pacientelor şi de funcția cardiacă **[43]**.
  - Diureticele sunt necesare în tratamentul edemului pulmonar, iar cardioversia poate fi necesară în tratarea fibrilației atriale.
  - ○ Femeile însărcinate cu stenoză mitrală şi fibrilație atrială trebuie anticoagulate cu warfarină, cu excepția primului trimestru şi peripartum, când profilaxia cu heparină va fi suficientă (riscul trombembolismului nu este la fel de ridicat în cazul valvelor cardiace mecanice) **[43]**.
  - Când condiția clinică se deteriorează în ciuda tratamentului medicamentos, se impune valvulotomia cu balon sau valvulotomia chirurgicală pe perioada sarcinii, cu rezultate bune **[49]**.
- ➢ Adaptările cardio-vasculare din sarcină permit femeilor cu regurgitare mitrală să tolereze sarcina mai bine. Vasodilatația sistemică scade tensiunea din ventriculul stâng, iar întinderea fibrelor musculare din atriul stâng menține scăzută presiunea la nivel atrial **[43]**. Endocardita infecțioasă rămâne o problemă, iar profilaxia antibiotică este necesară în cazul naşterii complicate sau prin operație cezariană.

4.1.2. Stenoza aortică reumatismală

- ➢ Este mai puțin frecventă la femei decât la bărbați şi se asociază de obicei cu stenoza valvulară mitrală.
- ➢ Deşi simptomele unei stenoze mitrale coexistente sunt dominante, pacienții pot prezenta dureri toracice, sincope şi chiar moarte subită.
- ➢ Severitatea stenozei aortice poate fi estimată prin calcularea gradientului presional transvalvular cu ajutorul ecocardiografiei Doppler. Acest gradient poate fi supraestimat în sarcină datorită fluxului crescut prin valve, în timp ce o scădere a volumului-bătaie la paciente cu stenoză aortică severă provoacă o reducere a acestui gradient **[43]**.

- Tratamentul medical își propune îmbunătățirea funcției cordului cu stenoză mitrală coexistentă, dar dacă condițiile clinice se deteriorează, comisurile fuzionate ale valvelor aortice pot fi separate prin valvulotomie cu balon, până ce înlocuirea valvelor devine necesară [43].
- Anestezia peridurală determină vasodilatație periferică și crește gradientul valvular; se va acorda o atenție sporită pentru a se evita hipotensiunea. Anestezia peridurală va fi evitată la pacientele cu un gradient valvular aortic mare preexistent.

Scăderea rezistenței vasculare periferice din timpul sarcinii îmbunătățește debitul cardiac printr-o valvă aortică regurgitantă. Deci regurgitarea aortică este bine tolerată pe perioada gestației, deși edemul pulmonar poate apărea în cazul ventriculului stâng cu funcționalitate redusă [22].

4.1.3. Afecțiunea reumatismală a valvei tricuspide

- Coexistă aproape întotdeauna cu afectarea valvei mitrale, iar simptomele acesteia din urmă domină tabloul clinic [50].
- **Regurgitarea tricuspidiană** este mai frecventă decât stenoza; în sarcinile normale există o regurgitare funcțională prin valva tricuspidă [51]. Pacientele cu regurgitare tricuspidiană prezintă presiuni crescute la nivelul atriului drept, cu unde „v" în vena jugulară ce devin mai evidente pe perioada sarcinii. Insuficiența inimii drepte se asociază cu edemul sistemic și poate necesita tratament diuretic.
- **Stenoza tricuspidiană** în prezența ritmului sinusal se asociază cu o undă „a" la nivelul pulsului venos și cu o hipertrofie atrială dreaptă pe electrocardiogramă. Ecocardiografia poate recunoaște valva tricuspidă reumatică care, dacă este tratată necorespunzător cu diuretice, necesită tratament definitiv prin valvulotomie.

4.2. Endocardita infecțioasă

Endocardita infecțioasă este o inflamare biologică a endoteliului ce tapetează camerele cardiace, valvele cardiace și vasele mari [52].

- **Se caracterizează** prin
  - febră;
  - hemoculturi pozitive;
  - vegetații la nivelul valvelor cardiace sau a defectelor congenitale;
  - embolism;
  - fenomene imunologice [53].
- Aproape toate pacientele cu endocardită prezintă un murmur cardiac. Fluxul sanguin crescut corespunzător unei sarcini normale amplifică murmurul unor leziuni cardiace preexistente și face mult mai dificil de interpretat modificările auscultatorii.
- Scăderea incidenței febrei reumatismale a dus la reducerea prevalenței valvelor cardiace anormale și, consecutiv, la reducerea incidenței endocarditei infecțioase.
- Sepsisul puerperal legat de avorturile empirice rămâne o sursă de endocardită doar în țările în curs de dezvoltare [53].
- Organismele particular virulente, asemeni stafilococului aureus, pot distruge valvele normale, dar mult mai frecvent vegetațiile se formează pe structuri cardiace afectate anterior care prezintă distrucție endotelială.
  - Microorganismele patogene sunt similare celor ce afectează populația generală; tractul urogenital este o sursă frecventă de endocardite enterococice consecutive intervenției chirurgicale obstetricale [54].
  - Antibioticele administrate anterior pot suprima febra și pot determina hemoculturi negative.
  - Ecocardiografia transesofagiană oferă o vizualizare mai bună a vegetațiilor sau a abcesului paravalvular decât ecocardiografia transtoracică.

Odată ce a fost pus diagnosticul clinic, se vor preleva trei mostre de sânge pentru realizarea hemoculturilor și se va institui antibioterapia imediată.

Complicațiile cele mai serioase ale endocarditei infecțioase includ:

- distrucția valvulară;
- embolia;
- fenomene imunologice, inclusiv glomerulonefritele.

La fel ca și în cazul populației generale, chirurgia este indicată în cazul insuficienței cardiace secundare distrucției valvulare.

Endocardita poate apărea pe leziuni cardiace secundar unei nașteri normale, cu rezultate catastrofale. Este dificil de anticipat dacă o naștere va rămâne necomplicată, recomandându-se **administrarea profilactică a antibioticelor** tuturor femeilor cu leziuni cardiace structurale în momentul nașterii normale sau prin operație cezariană **[55]**.

- Profilaxia constă din 1 g ampicilină i.m. și 120 mg gentamicină i.v. în momentul inducerii anesteziei (sau la începutul travaliului) și apoi, 6 ore mai târziu, 500 mg ampicilină oral (sau la fiecare 6 ore dacă pacienta este tot în travaliu).
- Alternativa la ampicilină este reprezentată de vancomicina 1 g i.v. pe parcursul unei ore.

4.3. Valvele cardiace artificiale și sarcina

Valvele cardiace artificiale sunt fie mecanice, fie bioprotetice (confecționate din țesut animal).

Femeile cu valvele cardiace afectate, care își doresc o sarcină, ar trebui sfătuite să rămână însărcinate timpuriu, înainte ca valva protetică să devină necesară **[56]**. Când nu există o altă alternativă decât înlocuirea valvei cardiace, în cazul unei femei tinere, riscurile anticoagulării pentru o valvă mecanică trebuie să fie bine cântărite față de deteriorarea accelerată a valvei bioprotetice pe perioada sarcinii **[57, 58]**.

➢ **Warfarina**

- Traverseazǎ placenta pătrunzând în circulația fetală unde are o acțiune anticoagulantă mai puternică. Aceasta se datorează unei producții reduse a factorilor de coagulare dependenți de vitamina K la nivelul ficatului fetal, expunând fătul la un risc ridicat de hemoragie pe perioada sarcinii și pe parcursul a două săptămâni după întreruperea terapiei materne cu warfarină **[56]**.
- Riscul de embriopatie fetală (condrodisplazia punctată) în urma administrării de warfarină în primul trimestru se ridică la 3–4%.
  - ○ Embriopatia fetală indusă de warfarină este dependentă de doză **[56]**. Femeile care primesc o doza mai mică de 5 mg/zi prezintă un risc de embriopatie mai mic **[49]**.

- **Heparina**
  - Nu traversează placenta, dar administrată subcutanat este mai puțin eficientă în prevenirea trombozei valvei protetice decât warfarina **[58–60]**.
  - Heparina are o rată de inducere a pierderii sarcinii similară warfarinei **[61]**.
  - Provoacă osteopenie **[62]** și ocazional trombocitopenie **[63]**.
  - Există cazuri în care s-a obținut cu succes profilaxia trombozei valvei mecanice pe perioada sarcinii cu heparină cu greutate moleculară mică. Nu există încă suficiente studii care să demonstreze eficacitatea profilaxiei cu heparină fracționată.

Nașterea

- Nașterea este bine să fie programată la 38 săptămâni de gestație.
- Warfarina va fi oprită cu cel puțin o săptămână înaintea nașterii.
- Terapia anticoagulantă se va continua intravenos cu heparină, care se va administra până la cel puțin o săptămână postpartum, când se va reintroduce warfarina.
- Strategiile care implică reversia rapidă a anticoagulării prin administrare de plasmă proaspătă congelată vor corecta coagularea maternă, dar, din moment ce factorii de coagulare nu pătrund în circulația fetală, fătul va rămâne în continuare anticoagulat mai mult decât mama, cu un risc crescut de hemoragie.

O femeie ce prezintă tromboză valvulară cardiacă va deveni brusc dispneică.

- Moartea subită este neobișnuită din moment ce valvele rămân pe jumătate deschise.
- Această dispnee va determina acoperirea zgomotelor protetice, a celor stenotice și de regurgitare ale valvelor obstrucționate **[56]**.
- Ecocardiografia va confirma diagnosticul.
- Tromboliza este tratamentul de elecție în cazul trombozei valvelor inimii drepte **[56]**, dar s-a dovedit a avea succes și în cazul trombozei valvelor protetice ale inimii stângi **[64]**.
- Înlocuirea valvei cardiace de urgență este deseori necesară.

Stresul hemodinamic determinat de sarcină accelerează distrucția valvelor bioprotetice **[58, 59, 65]**. Consecutiv, aceste femei vor trebui supuse unor examinări ecocardiografice seriate pe perioada sarcinii pentru e evalua integritatea valvulară **[56]**.

Deşi metoda de anticoagulare în cazul valvelor cardiace mecanice rămâne discutabilă, un studiu clinic efectuat de Oakley **[56]** concluzionează că riscul trombozei valvulare în cazul femeilor însărcinate cărora li se administrează heparină depăşeşte riscurile de embriopatie sau hemoragie fetală asociate cu administrarea maternă de warfarină.

Astfel, femeilor tinere care necesită înlocuirea valvulară ar trebui să li se implanteze o valvă mecanică şi să li se administreze warfarină pe perioada sarcinii, exceptând perioada peripartum şi a primului trimestru, cu un prognostic fetal bun. Warfarina nu se excretă în laptele matern, deci alimentarea la sân a copilului este sigură.

4.4. Infarctul miocardic

Boala arterelor coronare este o afecţiune neobişnuită la femeile tinere, dar cu o incidenţă în creştere **[66]**. Motivele includ creşterea numărului de fumătoare, în special printre femeile tinere, creşterea obezităţii, a consumului de droguri, a cocainei în particular şi a amânării sarcinii până la o vârstă înaintată. Alte cauze mai rare includ vasculita şi anomaliile coronariene congenitale.

Infarctul miocardic asociat sarcinii este deseori provocat de disecţia arterei coronare **[67]**.

- Pacienta va prezenta o angină subită, lipsită de prodrom, de obicei în al treilea trimestru sau postpartum **[68, 69]**.
- Disecţia începe de obicei la nivelul celor 2 cm dintre ostium şi artera coronară descendentă anterioară stângă, determinând un infarct al peretelui anterior al ventriculului stâng **[70]**. Preponderenţa disecţiilor arteriale asociate sarcinii poate fi în legătură cu creşterea stresului hemodinamic asupra vaselor subţiri şi dilatate.

  Infarctul miocardic este **diagnosticat** în mod tipic prin identificarea modificărilor caracterisice pe electrocardiogramă şi prin creşterea enzimelor.
- Izoenzima MB a creatin-fosfokinazei este eliberată postpartum de către miometru. De aceea, pentru a diagnostica infarctul miocardic, vor fi dozate alte enzime cardiace peripartum **[71]**.
- Dacă este posibil, se recomandă efectuarea imediată a angiografiei coronariene pentru a descoperi cauza infarctului.
  - Dacă se identifică o tromboză a arterei coronare, aceasta poate fi lizată prin injectarea locală de streptokinază, ţinându-se cont de faptul că există riscul sângerării la nivelul tractului genital dacă naşterea abia s-a produs sau dacă este iminentă.
  - Tratamentul imediat trombolitic nu trebuie întârziat de realizarea angiografiei coronariene în cazul unui infarct larg ce ameninţă viabilitatea peretelui miocardic anterior **[72]**.
- Majoritatea disecţiilor ce ameninţă o regiune largă a peretelui anterior sunt cel mai bine corectate prin bypass coronarian urgent, preferabil după naşterea unui făt viabil **[70]**. Atât angioplastia cu balon, cât şi bypass-ul coronarian au fost efectuate cu succes pe perioada sarcinii.
- Dimensiunea infarctului poate fi redusă prin administrarea betablocantului cât mai repede posibil după diagnosticare **[70]**.
- Deşi inhibitorii enzimei de conversie determină oligohidramnios şi reduc fluxul sanguin renal la făt, beneficiile lor la mama care a suferit un infarct larg depăşesc probabil riscurile fetale.

Operaţia cezariană necesită un efort fizic redus al ventriculului stâng deteriorat şi este deci preferată naşterii vaginale. Anestezia peridurală se acceptă în special în cazul femeilor care au suferit un infarct mic, dar unii autori consideră că anestezia generală determină un stres hemodinamic mai mic şi va fi deci preferată la pacientele cu funcţie ventriculară redusă **[70]**.

Terapia ocitocică contractă arterele coronare şi va trebui deci evitată. Ergotamina administrată pentru a preveni hemoragiile postpartum poate provoca de asemenea spasm coronarian şi a cauzat chiar infarct miocardic fatal la femei sănătoase anterior **[70]**.

4.5. Aritmiile

Din moment ce afecţiunile cardiace ischemice sunt rare la femeile aflate în perioada de fertilitate, sechelele lor clinice, precum angina, insuficienţa cardiacă şi aritmiile, sunt de asemenea neobişnuite. Femeile cu boală cardiacă non-ischemică a ţesutului cardiac de conducere asemeni sindromului Wolf-Parkinson-White dezvoltă tahicardii supraventriculare mai frecvent pe perioada sarcinii [73]. Patogenia acestor aritmii este legată de modificările cardio-vasculare și hormonale apărute în sarcina normală [74].

În general agenții antiaritmici sunt siguri în sarcină și ar trebui prescriși conform nevoilor clinice [74]. Cea mai mare utilizare o au digoxinul, chinidina și agenții blocanți betaadrenergici.

- **Digoxinul** traveresază placenta determinând niveluri serice similare atât la făt, cât și la mamă, explicându-se [75] astfel de ce reprezintă tratamentul de primă intenție al aritmiilor supraventricualre fetale in utero [76].
- **Chinidina** și **procainamida** sunt de asemenea bine tolerate și relativ sigure în sarcină.
- **Beta-blocantele** sunt bine tolerate, în special în ultima parte a sarcinii, dar atenololul poate determina retard de creștere intrauterin când este administrat în prima jumătate a sarcinii [74, 77].
- **Amiodarona** poate provoca disfuncție tiroidiană fetală [78] și va fi rezervată aritmiilor ce pun viața în pericol [74].
- Verapamilul a fost larg folosit în tratamentul aritmiilor supraventriculare, dar **adenozina** câștigă teren în special pe parcursul trimestrelor doi și trei de sarcină [79].

4.5.1. Aritmiile supraventriculare

Aproape toate tahicardiile complexe severe posedă o origine supraventriculară.

- ➢ Fibrilația atrială cronică apărută la femei în perioada fertilă se asociază cu afectarea reumatică a valvei mitrale [80].
  - În aceste circumstanțe, anticoagularea pe parcursul sarcinii este esențială datorită riscului crescut de tromboză și embolie [81].
  - Fibrilația atrială rapidă poate fi tratată cu digoxin, la care se adaugă beta-blocante dacă este necesar [82].
- ➢ Fibrilația atrială în absența afecțiunii cardiace structurale poate fi secundară cardiomiopatiei (o formă particulară - cardiomiopatia puerperală), afecțiunilor tiroidiene, consumului excesiv de alcool, infecțiilor, dar de obicei cauza nu poate fi precizată [83].
- ➢ Tratamentul fibrilației atriale depinde de cauza acesteia, de factorii precipitanți și de durata episodului.
- ➢ **În absența factorilor de risc,** precum trombembolismul în antecedente, lărgirea atriului stâng sau hipertensiunea arterială, riscurile anticoagulării depășesc beneficiile în toate cazurile, cu excepția cardiomiopatiei.
- ➢ **În prezența factorilor de risc** anticoagularea este necesară, iar alegerea între warfarină și heparină cu greutate moleculară mică depinde de tipul afecțiunii cardiace de bază.
- ➢ Efectuarea cardioversiei directe este sigură în sarcină. Femeile care au prezentat fibrilație atrială pentru mai mult de 48 de ore ar trebui anticoagulate cu 3 săptămâni înaintea efectuării cardioversiei. Sunt posibile reducerea acestei perioade și îmbunătățirea ratei de succes a cardioversiei prin excluderea prezenței trombilor atriali cu ajutorul ecocardiografiei transesofagiene [84].
- ➢ Dacă nu sunt detectați trombi, pacientele pot fi anticoagulate în momentul cardioversiei și 4 săptămâni postcardioversie [84].
- ➢ Agenții antriaritmici de clasa IC, asemeni flecainamidei, sunt cei mai eficienți în menținerea ritmului sinusal după cardioversie și în tratarea fibrilației atriale paroxistice [85].
- ➢ În absența unor trialuri controlate în sarcină, betablocantele rămân o primă alegere eficientă, în special în relație cu tireotoxicoza, pentru tratamentul fibrilației atriale paroxistice materne [83]. Chinidina este eficientă și sigură în sarcină atunci când betablocantul eșuează.
- ➢ Digoxinul nu aduce niciun beneficiu în prevenirea fibrilației atriale paroxistice.

4.5.2. Tahicardia ventriculară

Este importantă diagnosticarea unei tahicardii extrem de complexe nu doar pentru a evita tratamentul inadecvat (care poate fi fatal în cazul administrării de verapamil la o pacientă cu tahicardie ventriculară), dar și pentru a oferi un prognostic corect și un plan de urmărire ulterioară.

Tahicardiile complexe largi pot fi fie ventriculare, fie supraventriculare, asociate cu bloc de ramură sau cu preexcitație [86].

O tahicardie complexă cu disociere atrio-ventriculară este sugestivă pentru diagnosticul de tahicardie ventriculară [86].

- Când situaţia hemodinamică este stabilă, confirmări ulterioare se pot obţine prin ecocardiografie, care identifică activitatea atrială disociată.
- Dacă dificultatea de diagnostic persistă, atunci blocul atrio-ventricular tratat fie prin stimulare vagală, fie prin administrarea de adenozină i.v. poate opri tahicardia supraventriculară şi tahicardiile de reintrare prin nodul atrio-ventricular [87]. La fel, conducerea retrogradă atrio-ventriculară poate fi blocată pentru a evidenţia trăsăturile caracteristice unei tahicardii ventriculare susţinute [86].

Aritmiile ventriculare în sarcină reprezintă o problemă care îngrijorează obstetricianul [88].

- Dacă tahicardia ventriculară paroxistică este bine tolerată, se va încerca un tratament conservator [89]
- Tratamentul de primă intenţie pentru tahicardia ventriculară idiopatică pe perioada sarcinii trebuie să fie reprezentat de beta-blocante (metoprolol, iar dacă acesta este ineficient, atunci se administrează sotalolul) [74, 90].
- Testările electrofiziologice nu sunt necesare pentru tratamentul celor mai multe tahiaritmii şi, datorită dozei crescute de radiaţii [91] a electrofiziologiei invazive, are o utilizare limitată în timpul sarcinii.

4.5.3. Bradiaritmiile

Bradicardiile sunt neobişnuite în sarcină. Ele pot fi secundare episoadelor vasovagale, iatrogene (prin betablocare), bolii de nod sinusal şi mult mai rar blocului cardiac complet [83].

➢ **Blocul cardiac complet congenital**

- Se poate manifesta pentru prima dată pe perioada sarcinii printr-o sincopă. Aceasta apare mai ales în timpul travaliului, când manevrele Valsalva pot determina scăderea frecvenţei cardiace [92].
- Se recomandă astfel ca inclusiv femeile asimptomatice cu bloc cardiac complet să fie stimulate pe perioada sarcinii de un pacemaker temporar [92]. Pacemaker-ul permanent fiziologic se adaptează la creşterile fiziologice ale frecvenţei cardiace pe perioada sarcinii.
- Gravidele cu pacemaker a cărui frecvenţă este fixă tolerează de asemenea bine travaliul prin creşterea probabilă a volumului-bătaie, dar, dacă apar simptomele specifice unei bradicardii, pacemakerul poate fi reglat la o frecvenţă mai mare [22].

4.6. Stopul cardiac în sarcină

În ultima parte a sarcinii resuscitarea în decubit dorsal poate eşua datorită întoarcerii venoase şi debitului cardiac, compromise prin comprimarea aorto-cavă determinată de uterul gravid [93]. Întorcând pacienta în decubit lateral pentru a elibera compresiunea, putem rezolva această problemă [94].

Dacă este necesar, putem folosi cardioversia fără a afecta negativ fătul [88]. Dacă resuscitarea a eşuat, dar fătul este încă viabil, se impune realizarea intervenţiei cezariene de urgenţă în decurs de 15 minute [95].

4.7. Bolile pericardului

Pericardul este afectat de trei sindroame principale: pericardita acută, tamponada cardiacă şi pericardita constrictivă.

➢ **Pericardita acută**

- Cel mai frecvent este idiopatică sau determinată de o infecţie virală [96]. Cauze mai rare includ TBC, infecţia cu piocianic, bolile autoimune, statusul postinfarct miocardic, iradierea, neoplazia şi traumatismul [96].
- **Simptomele** cele mai frecvente sunt:
  - o Durerile toracice: durerea pericardică poate fi diferenţiată de durerea realizată de ischemia miocardică prin accentuarea ei în inspir şi la mişcările toracelui;
  - o febra.

  Există o frecare pericardică depistată la auscultaţie, iar pe electrocardiogramă apare supradenivelarea concavă a segmentului ST.
- **Tratamentul**
  - o Este acceptat tratamentul simptomatic cu salicilaţi şi antiinflamatoare steroidiene, dar nu

înaintea termenului când există un risc teoretic de închidere prematură a canalului arterial.

  - o Pericardita acută poate cauza o efuziune pericardică ce poate fi identificată ecocardiografic. Dacă efuziunea devine prea mare, se dezvoltă tamponada cardiacă, ce împiedică umplerea ventriculară şi reduce debitul cardiac. Aceasta poate apărea pe perioada sarcinii şi ameninţă viaţa dacă nu se efectuează aspiraţia sau pericardotomia de urgenţă **[97]**.

- ➢ Femeile însărcinate cu pericardită constrictivă sunt incapabile de a se adapta la creşterea gestaţională a volumului sanguin.
  - o Ventriculele nu se pot destinde pe perioada diastolei, astfel că volumul-bătaie se reduce şi apare tahicardia compensatorie.
  - o Simptomele se aseamănă cu cele din insuficienţa cardiacă dreaptă, dar cordul are dimensiuni normale.
  - o Se evidenţiază presiunea venoasă crescută şi edemul sistemic care se asociază deseori cu hepatomegalie şi ascită.
  - o Edemul pulmonar nu reprezintă o problemă.
  - o Pe radiografia toracică se observă frecvent o calcificare pericardică; aceasta, alături de cordul de dimensiuni normale şi de caracteristicile ecocardiografice tipice, permite diferenţierea de cardiomiopatie **[96]**. Dacă nu se practică pericardectomia, adaptarea cardiovasculară maternă nu poate avea loc, iar fătul este compromis **[98]**.

4.8. Cardiomiopatia hipertrofică

Cardiomiopatia hipertrofică se caracterizează prin hipertrofia ventriculului stâng în absenţa încărcării hemodinamice anormale, dar în prezenţa unei musculaturi cardiace dezorganizate **[99, 100]**.

Este o afecţiune cu transmitere autosomal dominantă, cu grade variate de penetrare **[101]**.

Se poate **diagnostica** întâmplător în urma unor investigaţii pentru apariţia unui murmur asimptomatic sau în urma unei morţi subite **[102]**.

- ● Alte simptome includ sincopa, durerile toracice şi dispneea.
- ● La examinare se decelează un murmur sistolic târziu tipic, accentuat în ortostatism şi atenuat în poziţie ghemuit.
- ● Investigaţiile includ:
  - o Ecocardiografia ce va identifica îngroşări simetrice sau asimetrice ale peretelui ventriculului stâng.
  - o ECG-ul va evidenţia în mod tipic undele P ale ventriculului stâng şi hipertrofia ventriculară stângă. Odată pus diagnosticul, ECG-ul pe 24 h va identifica o serie de aritmii.
  - o Proba de efort va evalua toleranţa şi modificările tensiunii arteriale. Imposibilitatea de a creşte tensiunea arterială poate sugera incapacitatea de a mări volumul-bătaie şi riscul crescut de sincopă.
- ➢ Femeile însărcinate cu cardiomiopatie hipertrofică asimptomatică tolerează bine modificările hemodinamice din sarcină **[103]**. Riscul global de moarte subită în caz de cardiomiopatie hipertrofică nu este modificat de sarcină **[104]**. Antecedentele familiale de moarte subită sau episoadele de sincopă sunt semnele unui prognostic rezervat. Dacă există simptome de sincopă, atunci acestea trebuie apreciate dacă sunt secundare aritmiilor sau se datorează instabilităţii hemodinamice.

Tratament

- ■ Aritmiile trebuie tratate adecvat, ţinând cont că acţiunea hipotensivă a verapamilului poate agrava sincopa pacienţilor cu cardiomiopatie hipertrofică **[100]**.
- ■ Palpitaţiile sau durerea toracică pot fi îmbunătăţite prin administrarea agenţilor beta-blocanţi, asemeni propranololului, deoarece bradicardia va îmbunătăţi umplerea coronariană şi golirea atriului stâng.
- ■ Naşterea normală vaginală este sigură, dar va trebui să aibă loc în spital, sub monitorizare ECG continuă.
- ■ Volumul de sânge trebuie menţinut constant pe parcursul naşterii, deoarece reducerea întoarcerii venoase va agrava gradientul prin tracturile de ejecţie ale inimii obstruate în cardiomiopatia hipertrofică. Astfel, pierderea de sânge peripartum va fi înlocuită prompt, iar presiunea de umplere

va fi menţinută ridicată în cazul administrării anesteziei peridurale. Din considerente similare, inducerea travaliului cu prostaglandine va fi evitată.

4.9. Boli vasculare pulmonare

➢ Hipertensiunea pulmonară este:

- primară când nu există o cauză evidentă;
- secundară, determinată de o afecţiune cardiacă sau vasculară.

Oricare ar fi etiologia, hipertensiunea pulmonară pune în pericol viaţa femeii dacă apare pe perioada sarcinii **[66]**.

4.9.1. Hipertensiunea pulmonară primară

Aceasta este o boală rară, caracterizată prin creşterea rezistenţei cardiace periferice, cu etiologie necunoscută.

Criteriile de diagnostic includ:

- valoarea medie a presiunii în artera pulmonară este de 25 mm Hg în repaus;
- nu se găsesc semne ale afectării valvelor cordului stâng şi nu se asociază boli miocardice, boli cardiace congenitale, boli ale ţesutului conjunctiv sau boli trombembolice **[105]**.

Caracteristicile clinice şi patologice ale hipertensiunii pulmonare primare sunt descoperite la paciente cu HIV, antecedente ale abuzului de cocaină, hipertensiune portală şi la pacientele care au luat medicamente de supresie a apetitului asemeni fenfluraminei **[106]**.

Femeile sunt de două ori mai afectatate decât bărbaţii.

Simptomele hipertensiunii primare

- Încep cu dispnee şi fatigabilitate uşoare **[106]**. Diagnosticul acestei afecţiuni este de cele mai multe ori tardiv datorită caracterului nespecific al simptomatologiei. Femeile diagnosticate cu hipertensiune pulmonară primară şi care rămân însărcinate asociază afecţiuni severe şi o mortalitate de aprox. 40% **[107, 108]**.
- La examinarea clinică semnele includ un zgomot II accentuat, clicul de ejecţie a arterei pulmonare şi ocazional un murmur precoce diastolic datorat regurgitării pulmonare **[107]**.
- ECG va exclude alte afecţiuni cardiace, dar va releva o presiune sistolică crescută în artera pulmonară şi dominanţa ventriculului drept **[107]**.

Datorită mortalităţii materne de 40% şi posibilităţii de progresie a bolii pe parcursul sarcinii, orice pacientă cu hipertensiune pulmonară primară va fi sfătuită să întrerupă sarcina. Dacă însă pacienta insistă să continue sarcina, se recomandă repaus total datorită abilităţii limitate de a creşte debitul cardiac şi posibilităţii de insuficienţă ventriculară dreaptă.

Creşterea rezistenţei vasculare periferice se datorează:

- vasoconstricţiei
- trombozei *in situ*
- hipertrofiei tunicii medii a peretelui vascular.

Tratament

Ţinta terapiei pentru controlul hipertensiunii pulmonare primare o reprezintă corectarea acestor anomalii.

- Vasodilatatoarele de tipul blocanţilor de calciu sunt eficiente, ameliorând semnificativ simptomatologia la 25-30% dintre paciente **[109]**.
- Anticoagularea cu warfarină ar trebui să menţină INR-ul în jurul valorii de 2, ceea ce va scădea riscul de tromboză la nivelul arterei pulmonare **[110]**.
- Oxigeno-terapia poate ameliora de asemenea simptomatologia în cazul pacientelor hipoxice.
- Diureticele sunt indicate când insuficienţa cardiacă dreaptă determină congestie hepatică şi ascită.

Presiunea crescută de umplere a inimii drepte este necesară menţinerii debitului cardiac şi de aceea orice scădere a volumului circulant secundară pierderilor de sânge va fi înlocuită prompt.

Cezariana de elecţie este preferată naşterii vaginale pentru a se preveni extenuarea fizică care va agrava hipoxia maternă şi fetală.

Anestezia generală va fi preferată anesteziei peridurale, deoarece vasodilataţia indusă de cea din urmă nu poate fi tolerată de pacientele cu hipertensiune pulmonară primară şi debit cardiac fix.

Managementul în postpartum

- Pacienta va fi transferată într-o unitate de terapie intensivă.
- Se va realiza monitorizarea continuă a presiunii venoase centrale, a tensiunii arteriale şi a saturaţiei de oxigen [107].
- Uneori funcţionalitatea ventriculului drept se recuperează postpartum, dar deseori, în ciuda supravegherii şi a terapiei susţinute, deteriorarea simptomatică este evolutivă până la deces [107]. Decesul apare de obicei postpartum, precipitat de hipotensiunea secundară pierderii de sânge, aritmie, trombembolism şi insuficienţa ventriculară dreaptă.

4.9.2. Embolia pulmonară

Este o afecţiune care prezintă o incidenţă crescută atunci când i se asociază statusul hipercoagulant determinat de sarcina normală cu trombofilia, imobilizarea, staza venoasă, intervenţia cezariană şi obezitatea [66].

O trombofilie subclinică se poate manifesta pentru prima dată prin trombembolism pe perioada sarcinii. Trombofilia poate fi secundară deficitelor de antitrombină III, proteină C şi proteină S sau sindromului antifosfolipidic [63].

Embolia pulmonară poate fi rapid fatală sau poate determina o durere pleurală minoră. Embolia pulmonară masivă necesită tratament de urgenţă pentru a salva viaţa gravidei, iar emboliile pulmonare mici pot vesti o embolie întinsă fatală şi trebuie să fie complet investigate şi anticoagulate.

➢ În cazul unui **embolism pulmonar masiv**

- Pacienta poate prezenta dispnee şi colaps.
- Examinarea clinică va evidenţia o presiune venoasă crescută, prezenţa zgomotului III şi un zgomot II slab.
- Primul ajutor trebuie să includă ridicarea picioarelor, întoarcerea pacientei însărcinate pe o parte, administarea de oxigen şi coloid pentru a îmbunătăţi umplerea ventriculului drept [111]. În general administrarea medicaţiei inotrope nu este necesară datorită unei secreţii foarte mari de catecolamine endogene.
- Monitorizarea cardiacă poate evidenţia tahicardie sinusală, iar înregistrarea ECG poate evidenţia un aspect de S1Q3T3 şi unda T negativă în V1-V4, bloc de ramură dreaptă complet sau incomplet, axul QRS deviat la dreapta.
- Radiografia toracică poate prezenta dilataţia arterei pulmonare şi apoi olighemia pulmonară focală.
- Ecocardiografia poate releva un ventricul drept dilatat, cu o kinetică redusă şi un ventricul stâng hipercontractil.
- Pacienta trebuie supusă unei cateterizări cardiace imediate pe la nivelul arterei brahiale, astfel încât să se prevină mobilizarea unui alt tromb din vena cavă inferioară. Embolul poate fi mobilizat şi fragmentat chiar de cateter [111, 112]. Fragmentele cheagului trec în reţeaua vasculară periferică unde vor fi lezate rapid şi spontan [112].
- Dacă nu este disponibilă cateterizarea cardiacă, atunci se impune tromboliza sistemică. Tratamentul corespunzător cu heparină i.v. va începe cu administrarea a 40 000 u/24 h, doză care va fi ajustată pentru a păstra timpul parţial de tromboplastină la o valoare dublă faţă de valoarea de control [113]. În cazul unei embolii pulmonare masive, heparina i.v. se va continua pentru aprox. 10 zile [113].
- Profilaxia pe termen lung se va continua cu administrarea subcutanată de heparină.
  - ○ Cea mai mare experienţă clinică există în administrarea heparinei nefracţionate ale cărei doze vor fi crescute datorită sarcinii [114], uzual 10 000 u de 2 ori/zi pentru a menţine nivelul anti- Xa în jur de 0,2 u/ml [115].
  - ○ Administrarea de heparină cu greutate moleculară mică în administrare zilnică începe să devină din ce în ce mai utilizată [53] şi s-a dovedit sigură şi eficientă [116].
  - ○ La aproximativ o săptămână postpartum, femeile care nu agreează injectarea zilnică pot trece la administrarea de warfarină care nu se excretă în laptele matern. Anticoagularea va continua pe parcursul următoarelor 3 luni postpartum.

➢ **Embolii pulmonare mici**

- Pot determina durere pleurală uşoară, hemoptizie şi dispnee uşoară.
- Toate investigaţiile preliminare pot fi normale, dar dacă există suspiciunea nu trebuie să intervină nicio ezitare în efectuarea unei scintigrafii pulmonare pentru determinarea perfuziei. Doza de radiaţii este neglijabilă. Dacă este posibil, se poate efectua angio-RMN cu substanţă de contrast, aceasta fiind o metodă cu sensibilitate mare pentru diagnosticarea emboliei pulmonare în sarcină.
- Embolia pulmonară uşoară poate deveni extinsă şi fatală şi de aceea femeile însărcinate vor fi anticoagulate ca şi în cazul emboliei pulmonare extinse.

În travaliu, în apropierea naşterii, colapsul cardiovascular brusc cu cianoză poate fi secundar **emboliilor de lichid amniotic**. Acest tip de embolie este aproape invariabil urmat de coagulare intravasculară diseminată şi este deseori fatal. Diagnosticul poate fi confirmat histologic uneori prin identificarea de celule fetale în sângele venos central matern **[117]**, deşi acestea se pot descoperi şi în cazul sarcinilor normale. Tratamentul îşi propune suportul circulaţiei, menţinerea contractilităţii uterine, corectarea coagulării intravasculare diseminate prin administrare de coloid şi plasmă proaspătă îngheţată.

5. ATITUDINEA GENERALĂ ÎN SARCINA ŞI TRAVALIUL PACIENTELOR CU AFECŢIUNI CARDIACE

Toate pacientele cu boli cardiace care sunt însărcinate ar trebui monitorizate într-o clinică dublă de obstetrică–cardiologie, atât de un obstetrician, cât şi de un cardiolog care ar trebui să fie specializat în îngrijirea supravieţuitorilor bolilor cardiace congenitale.

În cadrul primei examinări a pacientei, se evaluează sau reevaluează severitatea afecţiunii cardiace şi se decide necesitatea de întrerupere a sarcinii sau a intervenţiei chirurgicale cardiace. La pacientele cu boli cardiace congenitale îngrijite corespunzător, aceste decizii au fost luate anterior sarcinii. Inevitabil, anumite paciente sunt diagnosticate pentru prima dată în timpul sarcinii sau au fot pierdute pe parcursul urmăririi medicale anterior sarcinii.

Indicaţii absolute pentru întreruperea sarcinii sunt reprezentate doar de sindromul Eisenmenger şi de hipertensiunea pulmonară primară. În toate celelalte cazuri, decizia de continuare a sarcinii depinde de evaluarea individuală a riscului sarcinii şi de dorinţa pacientelor de a avea copii.

Chirurgia cardiacă în timpul sarcinii se ia în calcul mai des pentru patologia dobândită (în special boala cardiacă reumatică) decât pentru patologia congenitală. Tratamentul chirurgical nu se indică decât în cazul hipertensiunii care nu poate fi controlată medicamentos.

Înlocuirea valvulară poate fi luată în considerare în anumite cazuri ale sindromului Marfan, cu un rezultat matern la fel de bun ca şi în cazurile neasociate sarcinii, dar cu un risc crescut de pierdere a sarcinii datorat perfuziei uterine neadecvate pe parcursul bypass-ului cardio-pulmonar. Valvuloplastia practicată de obicei în scop paliativ poate deveni intervenţia aleasă pentru leziunile stenotice asociate sarcinii.

În urma evaluării iniţiale a pacientei, **monitorizarea medicală** pe perioada sarcinii implică evitarea, dacă este posibil, a acelor factori care cresc riscul de insuficienţă cardiacă, precum şi tratarea cu rigurozitatea a acesteia dacă apare.

Factorii de risc pentru insuficienţa cardiacă sunt infecţiile (în particular infecţiile tractului urinar în timpul sarcinii), hipertensiunea (atât asociată sarcinii, cât şi indusă de sarcină), obezitatea, sarcini multiple, anemia, dezvoltarea aritmiei şi foarte rar – dezvoltarea hipertiroidismului.

Travaliul nu trebuie indus, datorită bolii cardiace. Într-adevăr, riscul unei induceri nereuşite şi al sepsisului posibil sunt contraindicaţii. Fără îndoială, aceste riscuri sunt mici, iar inducerea travaliului nu trebuie amânată dacă este necesară din motive obstetricale. Mai mult, în apropierea termenului, în cazurile complicate, inducerea travaliului se justifică prin programarea naşterii în timpul zilei pentru a beneficia de un suport medical optim.

Multe paciente cu boli cardiace au un travaliu rapid şi necomplicat, iar în majoritatea cazurilor anestezia este reprezentată de anestezia peridurală ce scade debitul cardiac şi frecvenţa cardiacă prin inducerea vasodilataţiei periferice şi scăderea întoarcerii venoase. Folosirea acestei analgezii este pusă la îndoială în sindromul Eisenmenger şi contraindicată în cardiomiopatia hipertrofică.

Multe dintre urgenţele obstetricale apărute în cadrul travaliului, inclusiv nevoia unei intervenţii cezariene, pot fi rezolvate folosind anestezia peridurală. Dacă aceasta nu este posibilă sau dacă se doreşte efectuarea unei cezariene elective, anestezia generală va provoca probabil un dezechilibru hemodinamic mai redus decât anestezia peridurală. Există atât de puţine studii comparative corecte ale acestor două tipuri de anestezie efectuate pe paciente, încât opţiunea pentru unul dintre ele depinde de îndemânarea şi preferinţa anestezistului.

Folosirea ocitocicului în perioada a treia a travaliului este mult mai controversată. Dezavantajul teoretic al ergometului (ergonovina) şi al oxitocinei este acela că vor determina o contracţie uterină tonică ce va pompa aproape 500 ml sânge în circulaţie. Totuşi, tratarea hemoragiei postpartum la o pacientă cu boală cardiacă nu este uşoară.

Se indică administrarea injectabilă a oxitocinei tuturor pacientelor pe perioada a treia a travaliului, cu excepţia celor cu insuficienţă cardiacă. Oxitocina poate fi asociată cu furosemidul intravenos.

Odată cu îmbunătăţirea supravieţuirii în rândul pacientelor cu leziuni cardiace congenitale şi cu scăderea incidenţei bolii reumatice cardiace, patologia cardiacă congenitală este în momentul de faţă cea mai comună problemă structurală cardiacă la femeile de vârstă reproductivă în ţările industrializate.

BIBLIOGRAFIE

1. **Robson SC, Hunter S, Boys RJ, et al.** *Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy.* „Am J Physiol" 1989, 256:H1060-5.
2. **Robson SC, Hunter S, Boys RJ, et al.** *Serial changes in pulmonary haemodynamics during human pregnancy: a noninvasive study using Doppler echocardiography.* „Clin Sci" 1991, 80:113-17.
3. **Gallery EDM, Hunyor SN, Gyory AZ.** *Plasma volume contraction: a significant factor in both pregnancy associated hypertension (pre-eclampsia) and chronic hypertension in pregnancy.* „QJ Med."1979, 48:593-602.
4. **Williams DJ, Vallance PJT, Neild GH, et al.** *Nitric oxide mediated vasdilation in human pregnancy.* „Am J Physiol" 1997, 272:H748-52.
5. **Sladek SM, Magness RR, Conrad KP.** *Nitric oxide and pregnancy.* „Am J Physiol" 1997, 272:R441-63.
6. **Harstad TW, Madon RA, Cox SM.** *Serum erythropoietin quantitation in pregnancy using an enzyme linked immunoassay.* „Am J Perinatol", 1992, 9:233-5.
7. **Leeuw NKM, de Lowenstein L, Hsieh YS.** *Iron deficiency and hydremia in normal pregnancy.* „Medicine" (Baltimore) 1996, 45:291-315.
8. **Head CEG, Thorne SA.** *Congenital heart disease in pregnancy.* „Postgrad Med" J 2005; 81:292-8.
9. **Swan L, Lupton M, Anthony J, et al.** *Controversies in pregnancy and congenital heart disease.* „Congenit Heart Dis" 2006, 1:27-34.
10. **Abbas AE, Lester SJ, Connolly H.** *Pregnancy and the cardiovascular system.* „Int J Cardiol" 2005, 98:179-89.
11. **SIU SC, Colman JM.** *Congenital heart disease: heart disease and pregnancy.* „Heart" 2001; 85:710-5.
12. **Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, et al.** *Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome.* „Ann Thorac Surg" 2003; 76:309-14.
13. **Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA.** *Progressive aortic root dilatation in adults after repair of Tetralogy of Fallot.* „Circulation" 2002, 106:1374-8.
14. **Steer PJ.** *Pregnancy and contraception.* In: Gatyoulis M, Swan L, Therrien J, Pantely G, editors. *Adult congenital heart disease.* Oxford: Blackwell Publishing; 2005. P.16-35.
15. **Gowda RM, Khan IA, Mehta NJ, et al.** *Cardiac arrhythmias in pregnancy: clinical and therapeutic considerations.* „Int J Cardiol" 2003, 88:129-33.
16. **Romem A, Romem Y, Katz M, et al.** *Incidence and characteristics of maternal cardiac arrhythmias during labor.* „Am J Cardiol" 2004; 93:931-3.
17. **Hunter S, Robson SC.** *Adaptation of the maternal heart in pregnancy.* „Br Heart J"1992; 68:540-3.
18. **Campos O.** *Doppler echocardiography during pregnancy: physiologic and abnormal findings.* „Echocardiography" 1996, 13:135-46.
19. **Campos O, Andrade JL, Bocanegra J, et al.** *Physiologic multivalvular regurgitation during pregnancy: a longitdinal Doppler echocardiographic study.* „Int J Cardiol" 1993; 40:265-72.
20. **Milne JA, Mowie AD, Pack AI.** *Dyspneea during normal pregnancy.* „Br J Obstet Gynecol" 1978, 85:260-3.
21. **Szekely P, Turner R, Snaith L.** *Pregnancy and the changing pattern of rheumatic heart disease.* „Br Heart J" 1973, 35: 1293-303.
22. **De Swiet M.** *Heart disease in pregnancy.* In de Swiet M, ed. *Medical Disorders in Obstetric Practice.* Oxford: Blackwell Science Ltd, 1995:143-81.
23. **Sugrue D, Blake S, MacDonald D.** *Pregnancy complicated by maternal heart disease at the National Maternity Hospital, Dublin, Ireland 1969, to 1978.* „Am J Gynecol" 1981, 139:1-6.
24. **Ninhoyannopoulos P.** *Cardio-vascular examination in pregnancy and the approach to diagnosis of cardiac disorder.* In Oakley CM, ed. *Heart Disease in Pregnancy.* London: B.M.J. Publishing Group, 1997:52-62.

CARDIOLOGIA NEONATALĂ

SECȚIUNEA V

CAPITOLUL 94

GABRIELA OLARIU, MIHAELA ZINCULESCU, MARIANA NAGY,
MIHAELA ȚUNESCU, MADETY JURESCU, DANIELA ICMA,
ROXANA NEGRILOIU, DANA ȘTIUBE, SEBASTIAN OLARIU

1. ADAPTAREA CARDIO-CIRCULATORIE LA NAȘTERE
2. ECHILIBRUL ACIDO-BAZIC ȘI GAZOMETRIA SANGVINĂ
3. HIPERTENSIUNEA PERSISTENTĂ
4. ARITMIILE LA NOU-NĂSCUT
5. MCC MANIFESTATE CLINIC LA NOU-NĂSCUT. CANALUL ARTERIAL PERMEABIL
6. DIAGNOSTICUL MCC CU DEBUT NEONATAL
7. RESUSCITAREA NOU-NĂSCUTULUI CU MCC
8. OXIGENAREA ȘI VENTILAȚIA ALVEOLARĂ LA NOU-NĂSCUTUL CU MCC. TERAPIA VENTILATORIE
9. SUPRAVEGHEREA NOU-NĂSCUTULUI CU MCC
10. MEDICAȚIA CARDIO-VASCULARĂ LA NOU-NĂSCUTUL CU MCC
11. ALIMENTAȚIA-NUTRIȚIA NOU-NĂSCUTULUI CU MCC ȘI SUPRAVEGHEREA CURBEI PONDERALE. ÎNTÂRZIEREA CREȘTERII ÎN MCC (SINDROM DE MALNUTRIȚIE)
12. TERAPIA PERIOPERATORIE A NOU-NĂSCUTULUI CU MCC
13. SUSȚINEREA PSIHO-EMOȚIONALĂ A CUPLULUI CU NOU-NĂSCUT CU MCC

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

1. ADAPTAREA CARDIO-CIRCULATORIE LA NAȘTERE

GABRIELA OLARIU, DANA ȘTIUBE

Odată cu venirea pe lume, nou-născutul trece dintr-un mediu cald, întunecat și sigur într-unul strălucitor, rece și nesigur la care trebuie să se adapteze în timp. Această adaptare cuprinde:

1. răspunsul la respirație;
2. adaptarea cardio-vasculară;
3. schimburi sangvine și modificările gazelor sangvine;
4. răspunsul circulației fetale la stres.

1.1. Răspunsul la respirație

Înainte de începerea travaliului, plămânul nou-născutului este umplut cu lichid și primește mai puțin de 7% din debitul cardiac. Odată cu degajarea toracelui, începe imediat efortul respirator declanșat de:

1.1.1. Stimuli pentru prima respirație

Nou-născutul începe efortul respirator la 10–11 secunde de la momentul nașterii, acest efort fiind absent în timpul travaliului. Factorii responsabili pentru răspunsul respirator sunt:

a. Factori intrinseci – prin ocluzia cordonului ombilical, sunt declanșați de mișcările de gasping.

Acțiunea chemoreceptorilor periferici nu este strict dependentă de acest răspuns, gasping-ul depinzând de stimularea realizată de hipoxemia centrală.

b. Factori extrinseci – dintre aceştia răcirea este probabil factorul cel mai important. Răcirea pielii determină inducerea respirației; în contrast cu aceasta, scufundarea în apă caldă induce apneea şi, astfel, răspunsul respirator este încetinit. Stimulii dureroşi stimulează respirația, iar stimulii audiovizuali şi de atingere au acțiune de stimulare neuronală şi determină creşterea trezirii centrale.

Timpul de apariție al primei respirații (Hausman şi Rigaul, 1991) variază între 6 şi 93 secunde. Timpul respirator variază între 12 şi 67 secunde, iar presiunea respiratorie între 3 şi 72 cm H_2O.

1.1.2. Fenomenul de deschidere de presiune

Se realizează secundar unei presiuni intratoracice de peste 20 cm H_2O determinată de prima respirație. În timpul naşterii, toracele şi abdomenul sunt expuse la o presiune foarte mare care depăşeşte 250 cm H_2O, iar presiunea intratoracică o egalează pe cea atmosferică atunci când toracele şi abdomenul au ieşit din canalul pelvian.

1.2. Adaptarea cardio-vasculară la naştere

Modificările care apar la nivelul aparatului cardiovascular sunt redate în **Tabelul 94.1**.

În timpul vieții fetale, plămânii nu contribuie la schimburile gazoase, acestea fiind preluate de către placentă care dirijează aproximativ 40% din debitul cardiac. Se realizează 3 şunturi vasculare prin:

1. ductul venos;
2. ductul arterial;
3. foramen ovale.

Înainte de naştere, doar o mică fracțiune din sângele fetal trece prin plămânii fetali. Aceştia nu funcționează ca sursă de oxigen sau ca o cale de eliminare a CO_2. De aceea, este mai puțin important ca plămânii să fie perfuzați. Plămânii fetali nu sunt expansionați în uter, ei fiind plini cu apă.

Înainte de naştere, cea mai mare parte a sângelui din inima dreaptă nu poate pătrunde în plămâni datorită vasoconstricției din plămânul fetal, iar cea mai mare parte a sângelui curge prin canalul arterial în aortă.

Şuntarea sângelui prin canalul arterial în afara plămânului înainte de naştere (circulația fetală) prezentată redată în **Fig. 94.1**.

Cele 3 şunturi vasculare existente în acel moment sunt prin:

1. ductul venos;
2. ductul arterial;
3. foramen ovale.

După naştere, nou-născutul nu mai este legat de placentă şi va depinde de plămânii proprii ca unică sursă de oxigen. De aceea, pe parcursul câtorva secunde, plămânii trebuie să se umple cu O_2, iar vasele sangvine pulmonare trebuie să se relaxeze pentru a perfuza alveolele şi a realiza schimbul de gaze.

Circulația neonatală este redată în **Fig. 94.2.**

Pe măsură ce nivelul de O_2 din sânge creşte şi vasele pulmonare se relaxează, apar următoarele modificări:

1.2.1. Închiderea ductului venos

Sângele din vena ombilicală poate trece direct în vena cava inferioară. După naştere, 95% din fluxul sangvin ce trece prin ductul venos provine din vena ombilicală. Ductul venos se poate menține deschis pentru câteva ore până la închiderea lui completă, la 20 zile postnatal (în funcție de nivelul de prostaglandine).

1.2.2. Închiderea ductului arterial

Canalul arterial leagă artera pulmonară de aorta descendentă. La făt, canalul este membranos şi permeabilitatea lui depinde de prostaglandine (PGE_1 şi PGE_2). Închiderea ductului (canalului) arterial începe devreme, după prima respirație, şi este completă la 15 ore postnatal. În ultimul trimestru de sarcină, creşte sensibilitatea ductului la O_2. Închiderea ductului este facilitată de presiunea din arterele pulmonare.

Schimbări în fluxul sangvin pulmonar şi rezistența vasculară pulmonară

Vasele pulmonare fetale sunt chemoreactive în perioada de gestație, iar sensibilitatea lor la O_2 creşte odată cu vârsta de gestație. Hipoxia şi acidoza cresc vasoconstricția, iar oxigenul, prostaglandinele, acetilcolina şi bradikinina stimulează vasodilatația.

La naştere, rezistența vasculară pulmonară scade rapid cu 10% din valoarea fetală şi, totodată, apare o creştere a fluxului sangvin pulmonar. Acestea se realizează prin două mecanisme inițiale, respectiv expansiunea pulmonară şi hipoxemia.

Tabelul 94.1. Adaptarea cardio-vasculară la naştere

Structura	Înainte de naştere	După naştere
Duct arterial	Şuntează sângele din aortă în artera pulmonară	– Se închide în min – ore (15) postnatal; – Prematur – câteva zile; – Fact. favorizanţi – O_2, PGE_2 din plămâni, bradikinine.
Foramen ovale	Şuntează sângele din atriul dr. în atriul stg. (bypass Vdr – plămâni)	Se închide şi devine un ligament la 3 luni.
Vena şi arterele ombilicale	Şuntează sângele din atriul dr. în atriul stg. (bypass Vdr – plămâni)	– Se închide în min – ore, prin creşterea presiunii în Vdr şi plămâni
Artera pulmonară	Primeşte doar 10% din fluxul sanguin	– Dilatarea Apulm pentru a primi 100% din debitul Vdr; – Scade pres. în Vdr (≤ 25 mm Hg) datorită: – paO_2 – expansiunii pulmonare – eliminării fluidului alveolar
Sistem circulator	Presiune scăzută în Astg, Vstg şi aortă	– Creşte debitul în Vstg

Abrevieri: Adr – atriul drept, Astg – atriul stâng, Vdr – ventricul drept, Vstg – ventricul stâng, Apulm – artera pulmonară, O_2 – oxigen, PGE2 – prostaglandina E2

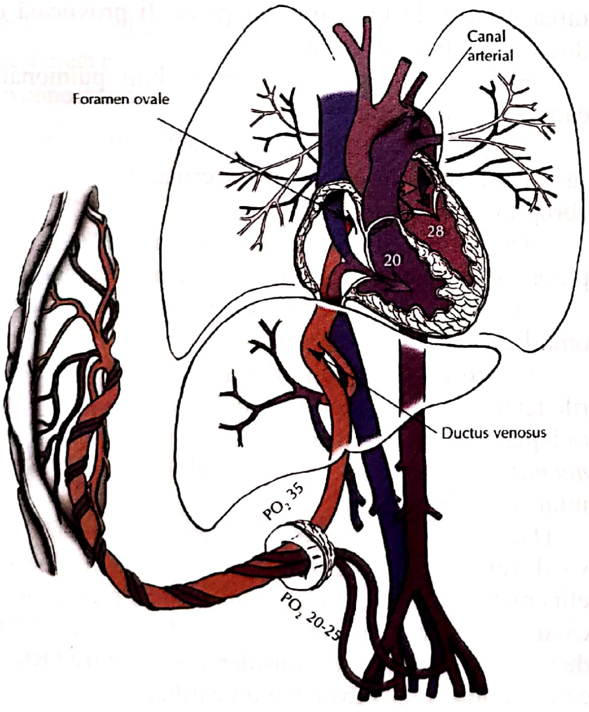


Fig. 94.1. Şuntarea sângelui prin canalul arterial în afara plămânului înainte de naştere (circulaţia fetală).

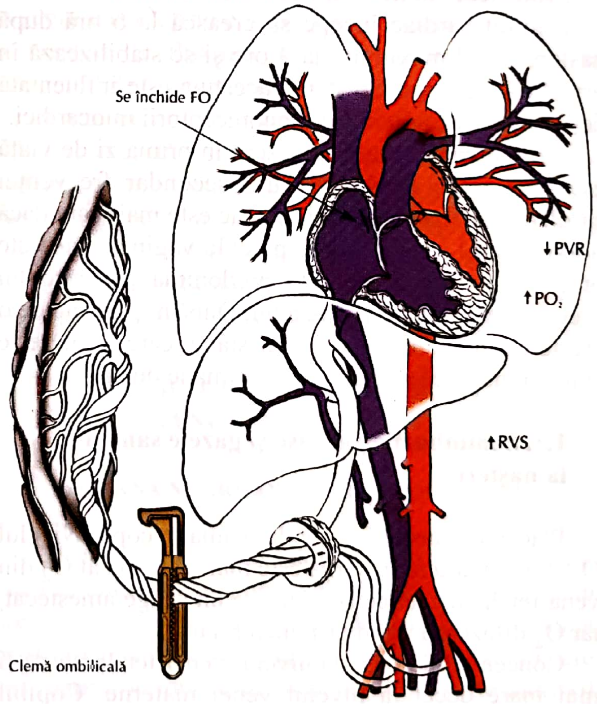


Fig. 94.2. Circulaţia neonatală.

Expansiunea pulmonară stimulează producția de prostaglandine. Vasodilatația pulmonară apare prin două mecanisme: unul rapid, vasodilatația mecanică, și altul mai lent, secundar acțiunii agenților vasodilatatori, cum ar fi: prostaglandinele, bradikinina și oxidul nitric.

Efectul hipoxemiei este mai important decât cel mecanic. Fluxul sangvin pulmonar crește de la 78 ml/ kg/min la 2–6 h de viață la 160ml/kg/min la 72 h de viață la un nou-născut la termen sănătos.

Magnitudinea schimbărilor este maximă la 8 h după naștere, iar la unii nou-născuți închiderea ductului poate persista, find asociată cu incidența crescută a hipertensiunii arteriale persistente.

1.2.3. Închiderea foramen ovale

La naștere, presiunea arterială se ridică prin creșterea fluxului sangvin pulmonar și, în același timp, presiunea din atriul drept scade prin secționarea venei ombilicale. Închiderea definitivă se va produce abia la câteva luni de viață, când valva se fixează în septul interatrial.

Modificări la nivelul debitului cardiac

Debitul cardiac începe să crească la o oră după naștere, fiind maximum la 4 ore și se stabilizează în primele 24 de ore. Creșterea acestuia este influențată de hormonii tiroidieni și adrenoreceptorii miocardici.

Debitul cardiac la nou-născut în prima zi de viață este mai mare decât la adult, secundar frecvenței cardiace mai mari. Debitul cardiac este mai mare dacă nou-născutul vine pe lume pe cale vaginală sau este prematur, existând prenatal o predominanță a cordului drept și, secundar, o mărire a lui. După naștere, apare o creștere a debitului ventricular stâng, care se mărește și mai mult dacă ductul arterial rămâne deschis.

1.3. Schimburile gazoase și gazele sangvine la naștere

Placenta transferă O_2 de la mamă la copil. Nivelul O_2-ului din artera maternă este mai mare decât O_2 din vena fetală, deoarece aceasta are un sânge amestecat, iar O_2 difuzează rapid prin membrană.

Concentrația de O_2 la nivelul venei fetale nu va fi mai mare decât la nivelul venei materne. Copilul trăiește la o concentrație venoasă a O_2 mai scăzută, valoare care pentru el este normală. Hemoglobina fetală atrage O_2 mai ușor decât hemoglobina adultă.

CO_2 difuzează din sângele fetal în cel matern. Când apare o întrerupere a circulației sangvine, se va produce o acumulare a CO_2, cu hipoxie și acidoză. După naștere, are loc o creștere a eliminării O_2 de la 7 ml/kg/ min la 15 secunde după naștere, la 12 ml/kg/min la 2 minute, apoi revine la 8 ml/kg/min la 15 minute.

Eliminarea CO_2 are o creștere de la 6,5 ml/kg/min la 15 secunde, la 10 ml/kg/min la 2 minute după naștere. Eliminarea CO_2 este mai scăzută la nou-născutul prin operație cezariană sau la cel prematur.

Îmbunătățirea oxigenării arteriale se realizează după naștere, ea fiind dovedită prin pulsoximetrie. Saturația în O_2 este de 61% la 1 minut și crește la 85% la 5 minute de la naștere. La cazurile născute prin operație cezariană are loc o creștere a saturației de la 48% în momentul nașterii, la 85% la 7 minute după naștere.

Valoarea gazelor sangvine la nou-născut la naștere este prezentată în **Tabelul 94.2.**

1.4. Răspunsul circulației fetale la stres

Cauza cea mai frecventă a detresei fetale este reprezentată de scăderea furnizării de oxigen către făt. Eliberarea redusă de O_2 către făt poate fi provocată de diferite condiții ce țin de:

– hipoxemia maternă (anemie, boli pulmonare, cardiace, altitudine);

– factori variabili ce afectează fluxul sangvin și funcția placentară (ex. tetania uterină, boli vasculare, abruptio placentae);

– factori fetali – scăderea fluxului sangvin spre placentă (nod sau compresiune a cordonului ombilical);

– scăderea conținutului în O_2 al sângelui venos ombilical reîntors la placentă.

Transportul oxigenului din atmosferă către țesuturile fetale, fenomen realizat printr-o succesiune de pași (adaptat de Meschia G., J. Reprodus in *Fetal and neonatal Phisyology* – Polin and Fox, 1998), este înfățișat în **Tabelul 94.3**.

Dacă eliberarea O_2 către făt este sever afectată, fătul va deveni în timp acidotic. Când cantitatea de O_2 eliberată către făt scade, debitul cardiac crește încercând să furnizeze O_2 către țesuturi. În fapt, necesarul de O_2 al țesuturilor este considerat unul dintre factorii care la adult controlează debitul cardiac.

Creșterea debitului cardiac la un nou-născut este mai mică și, astfel, oferta de O_2 total nu poate fi menținută.

Tabelul 94.2. Valoarea gazelor sangvine la nou-născut la naştere

	Artera maternă	Vena ombilicală	Artera ombilicală la naştere	Artera ombilicală la 10 min.	Artera ombilicală la 30 min.	Artera ombilicală la 3h
PaO_2	95	27.5	46	50	54	74
$PaCO_2$	32	39	49	46	38	35
pH	7.4	7.32	7.29	7.21	7.29	7.34

Tabelul 94.3. Transportul O_2 din atmosferă către ţesuturile fetale

Transportul O_2 din atmosferă către alveole →	Difuziune trecând prin membrana alveolară →	Transport de la plămân la placentă →	Difuziune prin placentă →	Transport de la placentă la făt

Când cantitatea de O_2 ce vine prin placentă către făt este scăzută secundar respirării unei mixturi de gaz, fătul nu îşi va putea creşte debitul cardiac. În fapt, frecvenţa cardiacă şi debitul cardiac scad, la fel ca şi tensiunea arterială. Din această cauză, cantitatea totală de O_2 eliberat scade substanţial, iar hipoxemia severă va însoţi acidoza.

Cordul fetal are abilitate limitată de scădere a debitului cardiac şi de creştere a volumului stocat. Acest efect este de lungă durată. Fătul se va adapta însă la o concentraţie scăzută de O_2 din sângele arterial prin mai multe căi:

a. creşterea extracţiei de O_2;
b. creşterea rezistenţei la nivelul venei ombilicale;
c. scăderea consumului de O_2.

În caz de hipoxie fetală, există o redistribuţie preferenţială a sângelui către partea superioară a corpului şi lobul drept al ficatului. În timpul stresului, proporţia de sânge care trece prin ductul venos creşte. În hipoxia severă, proporţia de sânge care trece prin ductul venos va creşte de la 53% la 90%, secundar unei vasoconstricţii a circulaţiei hepatice.

Alt mecanism de adaptare a fătului la scăderea O_2 conţinut în sânge este reprezentat de creşterea selectivităţii fluxului sangvin către organele vitale pentru supravieţuire (fenomenul de centralizare).

Colan şi colaboratorii au arătat că, în caz de hipoxemie acută, are loc o creştere a fluxului sangvin către organele vitale cu 25%. În contrast, creşterea fluxului sangvin nu poate menţine O_2 necesar pentru creier în caz de hipoxemie.

Scheldon şi colaboratorii au găsit că proporţia de sânge redistribuită din debitul cardiac către creier şi inimă creşte de la 7% la 25% în cursul stresului hipoxic.

În concluzie, există un răspuns integrat al circulaţiei fetale la scăderea oxigenului conţinut în sânge, el fiind rezultatul competiţiei dintre controlul local şi sistemic asupra fluxului sangvin.

La nivelul organelor esenţiale fetale (inimă, creier şi suprarenale), prin control local al circulaţiei, are loc o creştere a fluxului sangvin pentru a menţine consumul de O_2 în această perioadă de hipoxie.

În alte organe, precum aparatul digestiv, rinichi, schelet, această reglare se efectuează prin control sistemic realizat prin mecanisme hormonale şi reflexe. Aceste organe sunt capabile să se adapteze la această scădere de O_2 prin reducerea consumului de O_2. Limitele de variabilitate la lipsa de O_2 depind de starea iniţială a fătului, precum şi de cauza deficitului de O_2.

2. ECHILIBRUL ACIDO-BAZIC ŞI GAZOMETRIA SANGVINĂ

ROXANA NEGRILOIU, GABRIELA OLARIU

PH-ul este un termen folosit pentru a descrie aciditatea sau alcalinitatea unei soluţii. Măsurarea pH-ului are la bază numărul de ioni de hidrogen (H^+) din soluţia respectivă. Un pH de 7 indică o soluţie neutră, în care concentraţiile ionilor de hidrogen [H^+] şi de hidroxil [OH^-] sunt egale. Un pH sub 7 caracterizează o soluţie acidă, în care numărul de cationi [H^+] depăşeşte numărul de anioni [OH^-], iar un pH peste 7 caracterizează o soluție alcalină, cu număr de anioni [OH $^-$] mai mare decât numărul de cationi [H^+].

PH-ul normal este pH-ul la care sistemul enzimatic şi funcția organelor rămâne intactă. PH-ul arterial normal este de 7,35–7,45. Există **3 mecanisme homeostatice majore care controlează pH-ul sangvin**: sistemele tampon, respirația şi secreția renală.

2.1. Sistemele tampon

Cel mai important sistem tampon este sistemul acid carbonic- bicarbonat.

$H_2CO_3 \leftrightarrow H^+ + HCO_3^-$

$NaHCO_3 \leftrightarrow Na^+ + HCO_3^-$

Alte sisteme tampon sunt reprezentate de sistemul fosfaților care acționează la nivelul hematiilor şi fluidelor tubulare renale asemănător sistemului acid carbonic – bicarbonat, sistemul hemoglobină – oxihemoglobină care tamponează acidul carbonic la nivel sangvin şi sistemul proteinelor care acționează la nivel celular şi plasmatic.

2.2. Respirația

Prin intermediul funcției respiratorii este reglat nivelul de CO_2 în fluidele din organism.

$CO_2 + H_2O \leftrightarrow H_2CO_3 \leftrightarrow H^+ + HCO_3^-$

Nivelul p_aCO_2 indică dacă există o componentă respiratorie. Astfel, dacă nivelul p_aCO_2 este crescut, aceasta semnifică o acidoză respiratorie, iar dacă este scăzut, semnifică o alcaloză respiratorie. O frecvență respiratorie crescută determină eliminarea unei cantități mari de CO_2, rezultând o cantitate mai mică de H_2CO_3 şi secundar de H^+, cu creşterea pH-ului.

2.3. Secreția tubulară renală

Ajută la controlul pH-ului sangvin. Dacă pH-ul este acid, creşte secreția tubulară de H^+ la schimb cu reabsorbția altui cation, de obicei Na^+, care va difuza din urină în celulele tubulare unde se combină cu HCO_3^- şi formează $NaHCO_3$, absorbit ulterior în torentul sangvin. Astfel, H^+ este eliminat din organism şi pH-ul devine mai puțin acid (Tortora & Anagnostakos, 1984).

În principiu, în caz de acidoză sistemele tampon acționează prin combinarea bicarbonatului cu ionii de H^+ şi rezultă acid carbonic ce se disociază rapid în CO_2 şi H_2O, produşi care sunt eliminați de plămâni. Centrul respirator este stimulat prin creşterea p_aCO_2, rezultând hiperventilație pentru eliminarea excesului de CO_2, iar rinichii excretă ionii de hidrogen şi reabsorb bicarbonatul (compensarea renală apare gradat). În cazul alcalozei, sistemele tampon determină combinarea CO_2 şi apei cu formarea de acid carbonic ce se descompune în H^+ şi HCO_3^-. Centrul respirator, stimulat de scăderea p_aCO_2 , determină hipoventilație, iar rinichii excretă HCO_3^- şi reabsorb ionii de hidrogen.

Nou-născutul trebuie să-şi mențină pH-ul extracelular şi concentrația protonilor de H^+ la o valoare normală. Nou-născutul prematur are abilități limitate pentru a compensa tulburările echilibrului acido-bazic. Valorile normale ale parametrilor ASTRUP sunt redate în **Tabelul 94.4**.

2.4. Tulburări ale echilibrului acido-bazic

Pot exista patru clase majore de tulburări acido-bazice, prezentate în **Tabelul 94.5** şi în **Fig. 94.3**:

- acidoză respiratorie;
- acidoză metabolică;
- alcaloză respiratorie;
- alcaloză metabolică.

Sângele arterial este esențial pentru evaluarea oxigenării şi pH-ului. Sângele capilar poate fi folosit în interpretarea gazelor sangvine, cu excepția P_aO_2. Valorile obținute de la nivel capilar nu sunt corecte la nou-născut, dacă acesta este hipovolemic, hipotensiv sau hipotermic.

În interpretarea unui buletin de gaze sangvine, se analizează inițial pH-ul, stabilindu-se dacă este acid, alcalin sau normal. Următoarea apreciere este făcută asupra nivelului P_aCO_2 – crescut, scăzut sau normal. O valoare crescută a P_aCO_2 indică o problemă respiratorie, frecvent determinând acidoză respiratorie; dacă P_aCO_2 este scăzută, cauza este hiperventilația, iar efectul – alcaloză respiratorie sau, poate, un răspuns compensator. P_aO_2 dă relații asupra oxigenării, dar trebuie corelat şi cu $SatO_2$. Nivelul bazelor şi al bicarbonatului standard este de asemenea util în interpretarea ASTRUP-ului. Un nivel scăzut al bicarbonatului şi un deficit de baze indică o acidoză metabolică, iar bicarbonatul crescut şi un exces de baze indică o alcaloză metabolică.

Tabelul 94.4. Valorile normale ale gazelor sanguine

	pH	P_aO_2 (mm Hg)	P_aO_2 (mm Hg)	Baze exces	Bicarbonat standard (mmol/l)
Sânge arterial	7,30–7,45	35–45	50–80	+/- 4	19–26
Sânge capilar*	7,30–7,45	35–50	35–45	+/- 4	19–26
Sânge venos	7,25–7,30	45–50	30–45		

Abrevieri: Adr – atriul drept, Astg – atriul stâng, Vdr – ventricul drept, Vstg – ventricul stâng, Apulm – artera pulmonară, O2 – oxigen, PGE2 – prostaglandina E2

Tabelul 94.5. Tulburări ale echilibrului acido-bazic

Tip de dezechilibru	Tulburare primară	Ph	PaO_2	Baze de exces	Răspuns compensator
Acidoză respiratorie	↑ P_ACO_2	↓	↓		↑ HCO_3^-
Acidoză metabolică	↓ HCO_3^-	↓	N sau ↑	- BE	↓ P_ACO_2
Alcaloză respiratorie	↓ P_ACO_2	↑	N sau ↑		↓ HCO_3^-
Alcaloză metabolică	↑ HCO_3^-	↑	N sau ↑	+ BE	↑ P_ACO_2

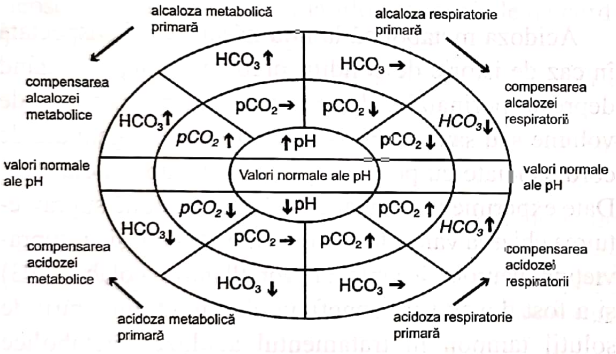

alcaloza metabolică primară
alcaloza respiratorie primară
compensarea alcalozei metabolice
compensarea alcalozei respiratorii
valori normale ale pH
Valori normale ale pH
valori normale ale pH
compensarea acidozei metabolice
compensarea acidozei respiratorii
acidoza metabolică primară
acidoza respiratorie primară
HCO₃↑
HCO₃→
pCO₂→
pCO₂↓
HCO₃↑
pCO₂↑
↑pH
pCO₂↓
HCO₃↓
pCO₂↓
↓pH
pCO₂↑
HCO₃↓
pCO₂→
pCO₂↑
HCO₃↑
HCO₃↓
HCO₃→

Fig. 94.3. Tulburări ale echilibrului acido-bazic

Valori anormale a trei componente ale buletinului ASTRUP indică intervenția unui mecanism compensator. Tulburările metabolice sunt compensate acut prin modificări ventilatorii și cronic prin răspuns renal corespunzător. Tulburările respiratorii sunt compensate prin secreție tubulară renală de H^+.

2.4.1. Acidoza respiratorie este determinată primar de orice cauză de hipoventilație:

– afecțiuni obstructive ale căilor respiratorii (secreții, atelectazie, pierderi de volum);

– depresarea SNC – traumatisme cerebrale, encefalită, sedare excesivă;

– boli neuromusculare – miastenia gravis, sindromul Guillain-Barré, paralizie de nerv frenic;

– hipoventilație în cadrul ventilației mecanice.

În acest caz, CO_2 nu este eliminat prompt de către plămâni și când CO_2 se combină cu H_2O rezultă H_2CO_3 care se disociază în H^+ și HCO_3^-. Acumularea de H^+ determină scăderea pH-ului.

Compensarea metabolică apare în ore sau zile, rinichii excretând excesul de acizi și reabsorbind bicarbonatul.

Tratament:

– tratamentul hipoxiei și cianozei prin administrare de oxigen;

– ventilație mecanică;

– soluții tampon în funcție de gravitatea bolii, până când ventilația va fi îmbunătățită;

– tratament etiologic;

– monitorizarea gazelor sangvine.

2.4.2. Acidoza metabolică apare în afecțiuni grave ale nou-născutului și se datorează fie producției crescute de acizi, fie pierderii de baze. Calcularea hiatusului anionic permite diferențierea acidozei metabolice în acidoză metabolică cu hiatus anionic crescut și cloremie normală și acidoză metabolică cu hiatus anionic normal și cloremie crescută.

Hiatusul anionic = (sodiu + potasiu) – (bicarbonat + clor). Valorile normale sunt cuprinse între 5–12 mmol/litru.

Acidoza metabolică cu hiatus anionic normal are drept cauze:

– pierderi intestinale de baze, de exemplu prin diaree;

– pierderi renale de baze – acidoză tubulară renală.

Acidoza metabolică cu hiatus anionic crescut poate fi determinată de:

– producție excesivă de acizi organici – cetoacidoză diabetică, acidoză lactică (hipoxie, şoc, sepsis);

– scăderea capacității de conservare a HCO_3^- – insuficiență renală acută sau cronică;

– erori înnăscute de metabolism – boala urinii cu miros de sirop de arțar.

Compensare: sistemul respirator încearcă să scadă P_aCO_2 prin hiperventilație. Rinichii încearcă să excrete săruri acide sau să reabsoarbă bicarbonatul.

Tratament:

– oxigenare adecvată pentru restabilirea perfuziei sistemice şi pulmonare;

– tratamentul cauzei – sepsă, cetoacidoză, diaree;

– în formele de acidoză metabolică cu gap anionic normal, încercăm să reducem pierderile de bicarbonat;

– putem administra bicarbonat de sodiu dacă avem o ventilație adecvată.

$NaHCO_3$ = deficit de baze × G × 0,3

2.4.3. Alcaloza respiratorie

Este determinată de orice cauză de hiperventilație:

– psihogen, secundar durerii excesive;

– cauze centrale – hipertensiune intracraniană, meningită;

– cauze pulmonare – hipoxie, embolie pulmonară sau edem pulmonar, pneumonie;

– cauze metabolice – febră, insuficiență hepatică acută;

– medicație – supradozare de salicilați;

– ventilație artificială.

Compensarea metabolică se realizează inițial printr-un sistem tampon intracelular, apoi intervine secreția tubulară renală care determină revenirea la normal a pH-ului în 1–2 zile.

Tratamentul este în principal etiologic, al bolii de bază, şi reducerea ventilației mecanice. În cele mai multe cazuri, administrarea de presiune pozitivă continuă în căile aeriene (CPAP) şi nu ventilația cu presiune pozitivă cu balon pe mască sau intubația va corecta o alcaloză respiratorie.

2.4.4. Alcaloza metabolică

Are drept cauze:

– pierderi excesive de acizi – vomă persistentă în stenoza pilorică, aspirație naso-gastrică continuă;

– terapia diuretică;

– aport excesiv de substanțe alcaline – bicarbonat de sodiu;

– terapie steroidiană.

Compensarea: copilul încearcă să rețină CO_2 prin hipoventilație.

Tratamentul urmăreşte reducerea aportului de bicarbonat de sodiu sau de agenți alcalinizanți, reevaluarea diureticelor administrate, tratarea vărsăturilor.

2.5. Tulburări acido-bazice la nou-născut

Acidoza metabolică la nou-născut va fi suspectată în caz de istoric de condiții predispozante, incluzând depresia perinatală, detresa respiratorie, pierderi de volume sau sânge, sepsis, malformații congenitale de cord asociate cu perfuzie periferică slabă şi cianoză. Date experimentale au arătat că este posibilă supraviețuirea chiar la valori foarte mici ale pH-ului şi cu supraviețuire neurologică intactă (Von Planto şi colab., 1993) şi a fost dovedit un beneficiu clar al administrării de soluții tampon în tratamentul acidozei metabolice (Basir şi colab., 1996).

În prezent, se foloseşte terapia de temporizare în tratamentul acidozei metabolice neonatale, aşteptându-se să se ajungă la un pH 7,25–7,30 (Brewer, 1990, şi Von Planto şi colab., 1993).

Pentru a tampona acidoza se folosesc soluții de bicarbonat. Aceasta nu se va administra dacă ventilația este inadecvată, pentru că prin administrarea sa creşte $PaCO_2$ care trebuie eliminat corespunzător. Bicarbonatul de sodiu se va administra lent şi doar diluat şi numai la nou-născutul cu acidoză metabolică documentată şi o ventilație alveolară adecvată. După obținerea analizei gazelor sangvine, se va calcula doza de bicarbonat şi din aceasta se va administra doar jumătate, pentru a nu determina o hipercorecție a acidozei metabolice.

Nu se va corecta pH-ul rapid, în cele mai multe condiții este **adecvat de a corecta pH-ul de la 7,20 la 7,30.**

În final, corectarea acidozei metabolice va ține cont și de balanța de potasiu.

La nou-născut poate apărea acidoză respiratorie primară asociată diverselor patologii frecvente la această categorie de vârstă (sindrom de detresă respiratorie prin deficit de surfactant, duct arterial persistent, pneumonie secundară infecției sau aspirației, displazie bronho-pulmonară, pneumotorax sau hipoplazie pulmo-nară).

Compensarea se face inițial prin intermediul sistemelor tampon intracelulare, compensarea renală intervenind după 12–24 ore, având nivel maximum la 3–5 zile și fiind dependentă de maturitatea funcțională a tubilor proximali renali. De aceea, tratamentul corect al acidozei respiratorii neonatale se face prin ameliorarea ventilației prin ventilație mecanică și doar apoi se va lua în considerare corecția cu bicarbonat sau alte produse.

Analiza gazelor sangvine are o interpretare deosebită în cazul malformațiilor congenitale de cord. Interpretarea este legată de:

– locul de unde s-a recoltat sângele arterial, respectiv pre- sau postductal;

– tipul de sânge prelevat – arterial, venos sau capilar;

– asocierea altor factori: hipotermie, şoc, colorația icterică a tegumentelor;

– erori legate de recoltare, diluția probei.

La un pacient cu afecțiune malformativă cardiacă, o valoare a saturației oxigenului de 70–75% este suficientă ca să determine o oxigenare tisulară corespunzătoare.

Există date puține privind valoarea limită acceptată a saturației oxigenului, mai ales la copiii care asociază şi boli pulmonare. În fața unui nou-născut cu cianoză, se va monitoriza saturația oxigenului, cu şi fără administrare suplimentară de oxigen, pre- şi postductal. Următorul pas pe care îl avem de făcut este determinarea P_aO_2, de asemenea pre- şi postductal, pentru a determina dacă pacientul are sau nu un şunt dreapta-stânga (preductal – artera temporală dreaptă sau artera radială dreaptă, postductal – artera ombilicală sau artere de la nivelul membrelor inferioare).

După această determinare, urmează testul de hiperoxie în cadrul căruia nou-născutul va respira timp de 5–10 minute oxigen 100%, determinându-se din nou saturația şi presiunea arterială a oxigenului, pre- şi postductal. Interpretarea acestui test, corelată şi cu tipul de malformație congenitală de cord, este reprezentată în **Tabelul 94.6.**

Tabelul 94.6. Interpretarea testului de hiperoxie

	FiO_2 21%		FiO_2 100%		
	P_aO_2(mm Hg)	$SatO_2$(%)	P_aO_2(mm Hg)	$SatO_2$(%)	P_aCO_2(mm Hg)
Valori normale	70	95	>300	100	35
Boli pulmonare	50	85	>150	100	50
Boli neurologice	50	85	>150	100	50
Methemoglobinemia	70	95	>200	100	35
Transpoziția de vase mari	<40	<75	<50	<85	35
Afecțiuni cardiace obstructive cu flux sanguin scăzut	<40	<75	<50	<85	35
Afecțiuni cardiace obstructive cu flux sanguin restrictiv	40–60	75–95	<150	<100	35
Hipertensiunea pulmonară persistentă	Preductal 70 3	95	Variabil		35–50
	Postductal <40	< 75	Variabil		35–50
Leziuni obstructive ale inimii drepte	<40	<75	>50	>90	35–50

În afectările malformative cianogene, presiunea arterială a oxigenului are valori scăzute, sub 40 mm Hg la oxigen de cameră, creşte puţin peste 50 mm Hg la administrare de oxigen 100%, iar valoare presiunii arteriale a CO_2 este normală.

Este foarte important să se facă diferenţa între valoarea pre- şi postductală a $SatO_2$ dar mai ales a presiunii parţiale a oxigenului. În hipertensiunea pulmonară persistentă, valorile preductale ale P_aO_2 şi $SatO_2$ sunt superioare celor postductale, iar în transpoziţia de vase mari există preductal valori mai mici ale P_aO_2 (< 40 mm Hg) faţă de postductal.

Formele clinice de obstrucţie pe partea stângă a inimii, cu flux sanguin sistemic inadecvat, prezintă valori ale P_aO_2 între 30–45 mm Hg, pH de 7,35–7,40, P_aCO_2 este 35–45 mm Hg, iar $SatO_2$, 70–85%.

În malformaţiile cardiace de cord cu leziuni obstructive ale inimii drepte, care debutează cu cianoză, valorile gazelor sanguine sunt 60–70 mm Hg pentru P_aO_2 la FiO_2 100% şi o formă medie de acidoză metabolică. Odată cu accentuarea şocului şi cu scăderea fluxului sangvin sistemic, se vor accentua hipotensiunea, tahicardia şi acidoza metabolică.

3. HIPERTENSIUNEA PULMONARĂ PERSISTENTĂ

MIHAELA ŢUNESCU, GABRIELA OLARIU

Hipertensiunea pulmonară persistentă (HTPP) sau persistenţa circulaţiei fetale este o afecţiune cardiopulmonară secundară perturbării comutării circulaţiei de tip fetal la cea de tip adult, caracterizată prin hipertensiune arterială sistemică secundară creşterii rezistenţei vasculare pulmonare, cu şuntarea fluxului de sânge în circulaţia sistemică.

Sinonime: obstrucţie vasculară pulmonară persistentă, persistenţa circulaţiei fetale, vasospasm pulmonar, ischemie pulmonară neonatală.

Incidenţă şi mortalitate:

- Incidenţa reală este dificil de apreciat din cauza spectrului bolii;
- Aproximativ 1–3/1000 de naşteri;
- Mortalitatea este evaluată la 20–50 %;
- În scădere de la aplicarea tratamentelor recente.

Factori declanşatori:

1. Factori materni
   - diabet matern;
   - hipertensiune maternă (preexistentă sau HTAIS);
   - consum de aspirină sau AINS în timpul sarcinii;
   - sarcina suprapurtată.
2. Factori fetali
   - hipotermie;
   - policitemie;
   - hipoglicemie;
   - pneumonie bacteriană / sepsis;
   - închidere precoce a CA.

3.1. Fiziopatologie

3.1.1. Remodelarea vasculară pulmonară este patognomonică pentru HTPP şi reprezintă muscularizarea anormală a vaselor pulmonare (artere intraacinare), care nu sunt muscularizate în mod normal, determinând scăderea patului vascular pulmonar (model întâlnit în hipoxia intrauterină şi consumul intrauterin de AINS), deoarece hipoxia determină eliberarea factorilor de creştere umorali, având ca rezultat vasoconstricţie şi muscularizare.

3.1.2. Hipoplazia pulmonară afectează dezvoltarea alveolei pulmonare şi arterelor pulmonare şi poate apărea ca afecţiune unică sau asociată cu hernie diafragmatică congenitală, oligohidramnios, agenezie renală.

3.1.3. Vasospasmul pulmonar

Hipoxemia determină eliberarea de factori ai agregării plachetare (PAF), precum şi metaboliţi ai acidului arahidonic, determinând eliberare de tromboxan A_2, leucotriene (C_4, D_4), factori de creştere endotelială, dar determină în acelaşi timp şi supresia producerii de oxid nitric, prostaciclină plachetară şi bradichinină.

3.1.4. Disfuncţia miocardică asociată cu creşterea rezistenţei vasculare pulmonare (RVP)

– Disfuncţia VD poate fi secundară închiderii intrauterine a CA cu deteriorarea hemodinamicii, rezultatul fiind apariţia hipertensiunii pulmonare persistente după naştere.

– Disfuncţia VS determină creşterea presiunii venoase pulmonare peste nivelul presiunii sistemice, rezultatul fiind hipertensiune pulmonară și șunt dreapta-stânga prin canalul arterial (tratamentul constă în îmbunătățirea funcției VS).

3.1.5. Factori mecanici: debitul cardiac (DC) și vâsco-zitatea sângelui influențează RVP (rezistența vasculară pulmonară).

3.2. Etiologie

3.2.1. Maladaptare: patul vascular structural este normal, dar RVP rămâne crescută, determinând vasoconstricție activă (tranzitorie/persistentă).

Maladaptarea poate fi:

a. ***Tranzitorie***

* hipoxia;

* hipotermia;

* hipoglicemia;

* policitemia.

b. ***Persistentă***

* AM (aspirația de meconiu);

* aspirația de fluide;

* pneumonia bacteriană;

* sepsis bacterian.

3.2.2. Maldezvoltare: patul vascular este anormal, dar apare o hipertrofie musculară ce se extinde în arterele normale nemuscularizate, determinând creșterea rezistenței vasculare pulmonare.

Maldezvoltarea are drept cauze:

– asfixia intrauterină;
– închiderea CA;
– malformații congenitale de cord.

Nedezvoltarea:

– HD (hernie diafragmatică);
– sindrom POTTER;
– alte cauze de hipoplazie pulmonară.

3.3. Forme etiologice

3.3.1. HTPP primară - idiopatică

Hiperplazie musculară a arterelor pulmonare:

– genetic;
– hipoxemie intrauterină;
– închidere intrauterină a CA;
– dezechilibre între vasodilatatori și vasoconstrictori.

3.3.2. HTPP secundară

a. Maladii pulmonare parenchimatoase:

- Aspirație de meconiu (**Fig. 94.6**);
- BMH (boala membranelor hialine) (**Fig. 94.7, 94.8**);
- Pneumonie congenitală;
- TTNN (tahipnee tranzitorie neonatală).

b. Malformații congenitale:

- Hipoplazie pulmonară;
- Adenomatoza chistică congenitală;
- Emfizem lobar;
- Limfangectazie pulmonară.

c. Maladii extrapulmonare:

- Hernie diafragmatică (**Fig. 94.4**);

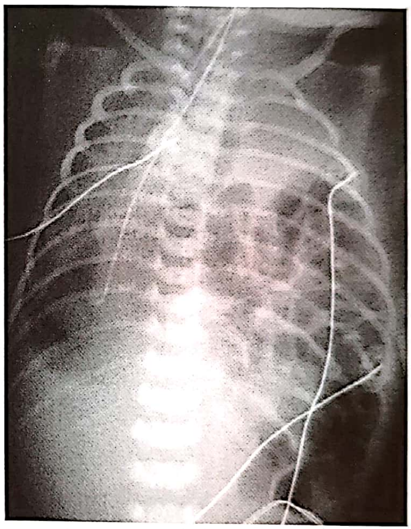


Fig. 94.4. Aspect radiologic de hernie diafragmatică congenitală stângă, cauză de HTPP.

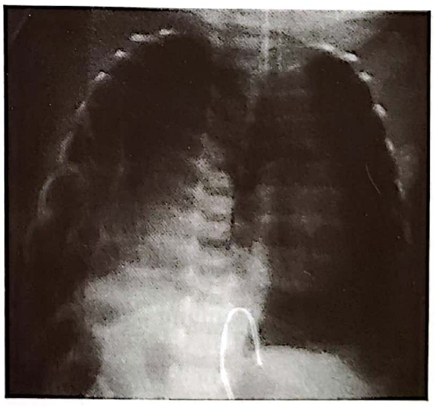


Fig. 94.5. Aspect radiologic de hernie congenitală dreaptă și pneumotorax.

- Tulburări neurologice;
- Retur venos anormal;
- Policitemie;
- Hipotermie;
- Hipoglicemie;
- Asfixie perinatală;
- Maladii cardiace congenitale;
- Sepsis;
- Sindroame de pierdere de aer (**Fig. 94.5**).

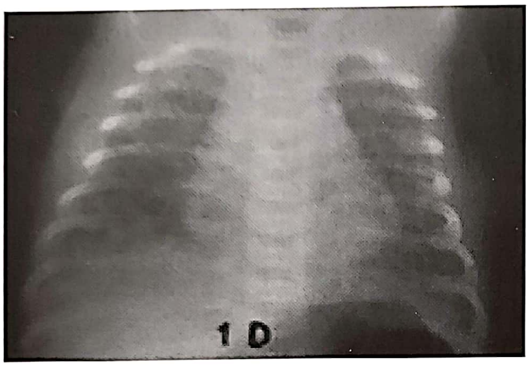


Fig. 94.6. Aspect radiologic de aspirație de meconiu.

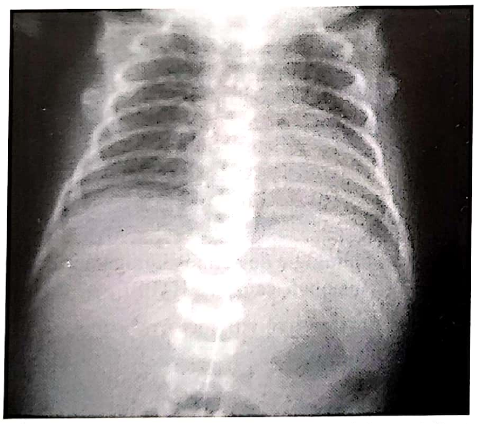


Fig. 94.7. Sindrom de detresă respiratorie idiopatică – boala membranelor hialine, antesurfactant.

3.4. Diagnostic pozitiv

Din cazurile bănuite de HTPP se vor exclude următoarele diagnostice:

– afecțiuni ale parenchimului pulmonar (severe);
– sepsis;
– MCC

Important: examenul clinic nu este caracteristic pentru HTPP!

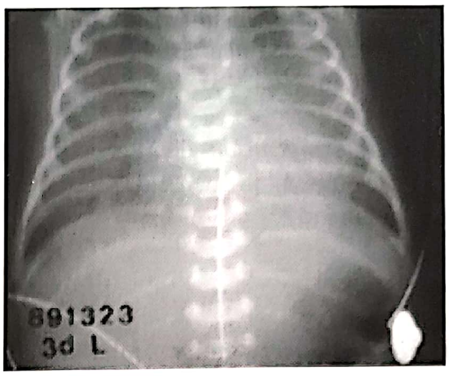


Fig. 94.8. Boala membranelor hialine, după administrarea de surfactant.

3.4.1. Semne clinice

– Tahipnee +/- detresă respiratorie;
– Cianoză;
– Oxigenare labilă pe pulsoximetru;
– Suflu prezent/absent.

Important: hipertensiunea pulmonară persistentă este apanajul nou-născutului la termen sau postmatur.

Pe un studiu al Institutului Național al Sănătății Copilului și Centrului de Cercetare al Dezvoltării Neonatale efectuat pe 385 de nou-născuți cu HTPP (nașterea s-a produs la 51% dintre cazuri prin operație cezariană și în 49% cazuri pe cale naturală, scor Apgar la naștere ≤ 5 la 1 minut și 5 minute), diagnosticul de HTPP documentat prin ecografie cardiacă, P_aO_2 pre-/postductală (aceștia primind 50% O_2, ventilație mecanică +/-), s-a constatat:

– 17% cazuri de HTPP de natură idiopatică;
– 41% aspirație de meconiu;
– 14% pneumonie congenitală;
– 13% sindrom de detresă respiratorie idiopatică;
– 10% hernie diafragmatică congenitală;
– 4% hipoplazie pulmonară.

Diagnostic clinic

a. Stetacustic:

– șoc apexian proeminent;
– accentuarea zgomotului II;
– +/- suflu sistolic (regurgitare tricuspidiană).

b. Diagnostic de excludere

(1) *Testul de hiperoxie* constă în administrarea timp de 10 minute de oxigen 100% – P_aO_2 nemodificată (P_aO_2<100 mm Hg la FiO_2 100% realizează diferența

de MCC, în HTPP existând cel puţin o valoare mai mare de 100 mm Hg în timpul evoluţiei bolii, iar P_aCO_2 are valoare normală dacă nu se asociază boală pulmonară).

- Imposibil de făcut diferenţierea cu o cardiopatie cianogenă;
- Absenţa gradientului pre- şi postductal nu exclude HTPP cu şunt dreapta-stânga prin foramen ovale (CA închis).

(2) *Pulsoximetria* simultană precanal (membru superior drept) şi postcanal (membru inferior stâng, membrul superior stâng).

- O diferenţă mai mare de 5–10% pre-/post-ductală semnifică şunt dreapta–stânga.

(3) *Gazometrie* – simultană pre- şi post canal.

- P_aO_2 este diferită precanal şi postcanal;
- O diferenţă mai mare de 10–15 mm Hg semnifică şunt dreapta-stânga.

Atenţie ! Un gradient mai mic de 5–10% nu exclude o HTPP asociată cu şunt dreapta-stânga prin foramen ovale !!!!!

3.4.2. Diagnostic radiologic

Face diferenţa între:

- afecţiuni parenchimatoase pulmonare;
- hernie diafragmatică;
- suspiciune de malformaţii cardiace;
- pneumotorax.

HTPP idiopatică prezintă radiologic:

- plămâni clari;
- vascularizaţie diminuată;
- siluetă cardiacă normală.

Alte tipuri de HTPP:

- interstiţiul pulmonar normal /diminuat;
- CORDUL: dimensiuni normale / aproape normale.

3.4.3. Ecografia cardiacă este esenţială în caz de HTPP secundară asfixiei severe neexplicate:

- stabileşte diagnosticul definitiv (ecografia Doppler evidenţiază şuntul dreapta – stânga la nivelul CA şi/ sau FO, dar estimează şi velocimetria jetului sangvin la nivelul tricuspidei ineficiente);
- exclude o cardiopatie cianogenă;
- pune în evidenţă prezenţa, gradul şi direcţia şuntului prin CA sau FO;
- măsoară presiunea în artera pulmonară.

3.4.4. Examene complementare utile

a. Ultrasonografia cerebrală pune în evidenţă HIV (hemoragie intraventriculară care reprezintă contraindicaţie pentru ECMO).

b. Monitorizare:

- **Glicemie, electroliţi** (hipoglicemie şi hipocalcemie - agravează HTPP);
- **Formulă sangvină completă** (poliglobulie, infecţii, trombocitopenie);
- Ocazional, **cateterism cardiac** – pune în evidenţă un retur venos pulmonar anormal;
- **ECG** poate fi normală pentru vârstă, cu predominanţă dreaptă, dar poate permite şi vizualizarea semnelor de ischemie miocardică (ex. alungirea segmentului ST) la nou-născuţii cu depresie severă la naştere.

3.5. Consideraţii diagnostice

O serie de afecţiuni se pot asocia cu HTPP secundară, greşit interpretate ca HTPP, acestea necesitând o evaluare minuţioasă pentru a se depista afecţiunile înrudite, cum ar fi:

- ***Anomaliile cardio-vasculare structurale şi şuntul dreapta-stânga*** determină obstrucţia întoarcerii venoase pulmonare (întoarcerea total anormală a vaselor pulmonare, hipoplazia inimii stângi, SM congenitală, cordul cu „trei atrii");
- ***Miopatia ventriculului stâng*** (fibroelastoza endocardică);
- ***Obstrucţia fluxului la nivelul VS*** (stenoza strânsă de Ao, stenoză aortică supravalvulară, stenoza arcului aortic, CoAo);
- ***Şunt dreapta-stânga obligatoriu***: defecte ale foiţei endocardice, malformaţii arterio-venoase, trunchi arterial – desprinderea unei artere pulmonare (frecvent dreapta) din aorta ascendentă, fistula arterio-venoasă coronară;
- ***Afecţiuni ale VD/ VS asociate cu şunt dreapta-stânga***: disfuncţii ale VS datorită ischemiei sau obstrucţiei prin miopatia VS sau obstrucţia sângelui la nivelul VS; la nivelul VD disfuncţia se asociază cu şunt dreapta-stânga la nivel atrial, ca rezultat al scăderii complianţei diastolice şi presiunii intracamerale crescute la sfârşitul diastolei.

3.6. Tratament

În majoritatea cazurilor tratamentul este suportiv şi are ca scop scăderea RVP/RVS, dar şi menţinerea unei oxigenări tisulare adecvate .

3.6.1. Algoritm de bază:

– evitarea hipotermiei care are drept rezultat creşterea consumului de oxigen;
– menţinerea oxigenării;
– diminuarea vasoconstricţiei pulmonare;
– menţinerea presiunii arteriale şi a perfuziei capilare;
– corectarea acidozei;
– evitarea barotraumei;
– evitarea policitemiei.

3.6.2. Strategii terapeutice (*Newborn Services Clinical Guideline* – revizuită de Simon Rowley and Carl Kuschel – ianuarie 2001, revizuită 2007)

a. Oxigenarea şi ventilaţia

Nu s-a dovedit că există avantaje în a menţine concentraţii crescute de P_aO_2, de aceea ele se vor menţine între 50–70 mm Hg ($SatO_2$>90%), pentru a putea realiza o oxigenare tisulară adecvată. Administrarea de concentraţii crescute de oxigen accentuează leziunile pulmonare existente. Hipoxemia reprezintă unul dintre cei mai importanţi vasoconstrictori pulmonari, ca urmare, suplimentarea cu oxigen necesară menţinerii P_aO_2 normală/~normală este cel mai important segment al terapiei HTPP!!!!! Administrarea de oxigen 100% timp de 10 minute (testul hiperoxiei) şi apoi recoltarea de sânge postductal (atenţie!! valoarea P_aO_2 în sângele postductal este mai mică de 100 mm Hg la O_2 100% sau $SatO_2$ mai mică de 90%) şi preductal; în plus se va determina pre- şi postductal $SatO_2$ (prezenţa şuntului).

(1) Monitorizarea continuă non-invazivă permite detectarea modificărilor rapide ale oxigenării;

(2) Normoventilaţie înseamnă menţinerea unei P_aO_2 de 7–12kPa, acceptabilă pentru nou-născutul cu stare clinică stabilă;

(3) P_aCO_2 = 5 – 7kPa, valoare acceptată pentru CO_2;

(4) Utilizarea HFOV (ventilaţie cu frecvenţă înaltă), în mod particular asociată cu administrarea de oxid nitric, a redus mult numărul de cazuri ce necesitau ECMO.

Ventilaţia mecanică convenţională (VM). Hipercarbia şi acidoza cresc RVP, ca urmare, rolul ventilaţiei mecanice este realizarea iniţială a unei P_aCO_2 de 35– 40 mm Hg, iar când statusul ventilator al nou-născutului permite, adică acesta este mai stabil, se va menţine o P_aCO_2 de 40–50 mm Hg pentru a minimaliza injuria pulmonară asociată cu volum Tidal crescut. Strategiile ventilatorii depind de prezenţa sau absenţa bolii pulmonare parenchimatoase:

(1) Dacă HTPP se asociază cu afecţiune pulmonară, atelectazia şi tulburările de distribuţie ale ventilaţiei menţin crescută RVP. În această situaţie, ventilaţia mecanică are rolul de a recruta alveolele atelectatice, de a menţine volumele pulmonare adecvate şi de a întreţine o oxigenare şi o ventilaţie cât mai adecvate. Când afecţiunea pulmonară de bază este severă, se vor utiliza ventilaţie cu frecvenţă înaltă oscilatorie (HFOV) sau asocierea HFOV cu inhalare de oxid nitric.

(2) La nou-născuţii care nu asociază boli pulmonare, hipoxia determină tulburări ale ventilaţiei/perfuziei şi şunt dreapta-stânga, drept consecinţă aceştia răspund unei ventilaţii cu presiuni respiratorii scăzute şi timp inspirator scăzut.

(3) Surfactantul se va administra la nou-născuţii cu sindrom de detresă respiratorie idiopatică prin deficit de surfactant, dar şi la cei la care funcţia surfactantului este inactivată (în sindromul de aspiraţie de meconiu).

Recomandăm ca mod de ventilaţie mecanică – Ventilaţia cu Presiune Intermitent Pozitivă (VM/IPPV) pentru menţinerea unei ventilaţii adecvate şi o uşoară hiperventilaţie, cu menţinerea parametrilor ASTRUP P_aCO_2 > 80mm Hg, P_aCO_2 = 35–45 mm Hg, pH = 7,35–7,45.

- După 12–24 ore de stare clinică stabilă, parametrii ventilatori se modifică în corelaţie cu gazele sangvine, clinic şi radiologic.
- Parametrii folosiţi sunt în funcţie de afecţiunea cauzatoare de HTPP.

b. Evitarea hipotermiei

Menţinerea neutralităţii termice reduce consumul de oxigen de către nou-născut, atenţie însă şi la efectele benefice ale hipotermiei controlate.

c. Menţinerea presiunii arteriale şi a perfuziei capilare

(1) *Încercarea de a menţine tensiunea arterială sistolică peste 50 mm Hg la nou-născutul la termen*

Utilizarea unor volume (inițial soluție de ser fiziologic) și utilizarea dopaminei în doză de 5–10 µg/kg /min asociată cu dobutamină în doză de 5–10 µg/kg/ min, în cazurile în care presiunea arterială sistemică crește, dar presiunea pulmonară rămâne nemodificată și se constată diminuarea șuntului dreapta-stânga. dobutamina este mult mai eficace în cazurile cu debit cardiac scăzut.

(2) *Adrenalina, noradrenalina*

- cresc presiunea arterială, având ca rezultat inversarea șuntului, care devine șunt stânga-dreapta;
- adrenalina în special ameliorează perfuzia coronariană.

d. Evitarea policitemiei semnifică menținerea unui hematocrit între 40–45 %.

e. Corectarea acidozei - scopul este obținerea unei alcaloze metabolice (pH 7,45–7,55).

Bicarbonat de sodiu - administrarea sa se va face cu prudență, cu atenție la clearence-ul de CO_2, dar necesită și monitorizarea Na^+ seric.

1–2 mEq/kgc/h, perfuzie continuă;

bolus 2–3 mEq/kgc.

Rezultate fără alcalinizare (fără hiperventilație și bicarbonat) „ventilation gentille”:

P_aO_2 50–70 mm Hg;

$P_aCO_2 < 60$ mm Hg (Wung JT et al., „Pediatrics”, 1985).

Obținerea unui pH^3 7,45 este de preferat, dar, dacă nu se observă o îmbunătățire a P_aO_2 la un pH > 7,6, nou-născutul poate fi afectat de acest „pH neresponsabil”.

f. Sedare și paralizie respiratorie. Nou-născuții cu HTPP pot respira sincron sau asincron cu ventilatorul, agitația marcată a acestora crește consumul de oxigen, dar în același timp determină eliberare de catecolamine și creșterea RVP. Utilizarea paralizantelor neuromusculare este utilă la nou-născutul cu HTPP, dar nu lipsită de efecte secundare, cum ar fi reducerea CRF și a complianței pulmonare.

(1) Fentanyl

Doză: 1–5 µg/kgc/h, i.v. continuu.

Cel mai utilizat în terapia respiratorie neonatală:

- induce mai puțin hipotensiune sistemică;
- poate antrena vasodilatație pulmonară;
- minimizează efectul sistemului nervos simpatic;
- scade durerea și disconfortul.

(2) Morfină

Doza de atac: 100–150 µg/kgc, în decurs de o oră;

Doza de întreținere: 10–20 µg/kgc/h, i.v.

Risc de hipotensiune sistemică!

(3) Pancuronium

Doză:

– 0,05–0,15 mg/kgc/doză, i.v. push la 1–2 h;

– 0,01–0,1 mg/kgc /h, i.v. continuu.

Inconveniente: tahicardie, hipotensiune, depresie a centrilor respiratori. Rar folosit!!!!!

(4) Midazolam (Dormicum)

Doza de atac: 0,2 mg/kgc;

Doza de întreținere: 0,04 mg/kgc/h.

Efecte secundare: hipotensiune arterială sistemică, dar și deprimarea centrului respirator.

g. Vasodilatatoare pulmonare

(1) Prostaciclină

Doza - 2 – 20 ng/kgc/min, i.v.;

– 10 ng/kgc/min, administrată endotraheal - experimental.

Efecte secundare: hipotensiune, edeme, hipotermie.

(2) Sulfat de magneziu

Doza de atac: 200 mg/kgc, i.v.;

Doza de întreținere: 20–150 mg/kg/h, i.v.

Efecte secundare: bradicardie, aritmie, hipocalcemie.

(3) Oxid nitric (NO)

Doza minimă eficace este de 5–20 ppm.

- Substanță produsă de celulele endoteliale vasculare;
- Determină relaxarea fibrelor musculare netede;
- Vasodilatator de primă intenție la nou-născutul la termen;
- Indicații: $P_aO_2 < 80$ mm Hg cu suport respirator maximum;
- Administrat pe lunete, CPAP nazal, tub endotraheal;
- Concentrația de NO se va scădea imediat ce oxigenarea se îmbunătățește;
- Durata tratamentului la cei ce răspund pozitiv este în medie de 3–5 zile, cu monitorizarea methemoglobinei, pentru a putea vedea potențialul efect al acesteia.

Oxidul nitric difuzează în celulele musculare, determinând relaxarea complexului actino-miozinic și vasodilatație pulmonară. Oxidul nitric este transportat prin legarea de hemoglobină, nedeterminând hipotensiune arterială sistemică și neinfluențând RVS.

Indexul de oxigenare (IO) se foloseşte pentru a putea aprecia severitatea hipoxemiei, pentru a putea utiliza ghidul de administrare al oxidului nitric (NO).

$IO = (\text{presiunea aerică medie} \times FiO_2) : (P_aO_2 \times 100)$

Cazurile la care se calculează indexul de oxigenare au o concentraţie a oxigenului de 100%. Presiunea aerică medie este calculată de ventilator, iar P_aO_2 se obţine din analiza gazelor sangvine; drept urmare, un IO crescut ≥ 25 reprezintă boală pulmonară severă la un nou-născut la termen sau aproape de termen, ce va necesita îngrijire specială în centre de terapie neonatală ce deţin HFOV, ECMO, NO inhalant. Neonatal Reaserch Network a efectuat un studiu pe 235 de nou-născuţi cu VG>34 săptămâni, ce prezentau insuficienţă pulmonară severă (IO ≥ 25), fără să prezinte hernie diafragmatică congenitală. Diagnosticul a fost confirmat prin ecografie cardiacă la 78% dintre cazuri. La aceştia s-a administrat NO (20 ppm). Prin administrarea de NO s-a redus numărul cazurilor ce au necesitat ECMO, fără a exista diferenţe semnificative în mortalitate.

Avantajele utilizării NO:

- ameliorează semnificativ oxigenarea;
- reduce necesitatea de ECMO > 35%;
- nu este eficace în hernia diafragmatică (NINOS, „J.Med." 97);
- efecte importante în HTPP primară;
- HTPP secundară – efect crescut prin HFOV (Kinsella JP et al, „J.Ped." 97).

Dezavantajele utilizării NO:

- methemoglobinemie;
- radicali toxici: NO_2, peroxinitrit, hidroxil radical;
- dozele forte modifică răspunsul inflamator al macrofagelor;
- efecte neurotoxice asupra dezvoltării creierului;
- inhibă adeziunea plachetară, crescând riscul de sîngerare;
- dozo-dependent, recomandându-se a se utiliza doze mici.

Cazurile la care s-a administrat NO în doză de 20 ppm asociat cu ventilaţie adecvată, dar fără răspuns din partea plămânului, respectiv scăderea rezistenţei pulmonare după 2 ore, au indicaţie de ECMO (Salehal A, Edward N, „Bio Med.", 99).

Recomandările Academiei Americane de Pediatrie (2000) privind administrarea NO inhalant:

– utilizarea NO în centre ce au posibilitatea efectuării terapiei respiratorii moderne;

– disponibilitatea centrelor de terapie neonatală modernă de a efectua ECMO;

– performanţa ecografiei diagnostice pre-/postnatale, stabilirea exactă a cauzelor declanşatoare de HTPP, existenţa ghidurilor de utilizare a NO, a dozelor, avantajelor, dezavantajelor, efectelor secundare.

(4) Tolazolin (în prezent rar utilizat)

Vasodilatator nespecific (vasodilataţie sistemică şi pulmonară), administrat intravenos.

Doza de atac: 1–2 mg/kgc, i.v.

Doza de întreţinere: 1–2 mg/kgc/h, i.v. continuu sau endotraheal, cu efecte secundare diminuate (Welch JC, „Br Heart J." 95).

Efecte secundare:

- hipotensiune sistemică;
- oligurie;
- hemoragie digestivă.

(5) Terapii nou agreate

Viagra scade RVP. Substanţa activă, SILDENAFIL, este un inhibitor de fosfodiesterază ce determină creşterea concentraţiei de GMP_C, determinând vasodilataţie pulmonară. Rezultatele sunt promiţătoare, dar nu există încă studii largi randomizate care să dovedească eficienţa acestui tratament.

(6) Ventilaţie cu frecvenţă înaltă (HFOV)

- utilizată în centrele cu experienţă;
- eficacitate crescută în maladii pulmonare parenchimatoase cu volume pulmonare mici;
- oxigenare superioară, eficientă în HTPP secundară (bun volum pulmonar), „recrutare alveolară" (Kinsella JP et al., „J. Ped." 97);
- eficientă în insuficienţa respiratorie severă, mai eficace decât ventilaţia conveţională (Clark RH et al., „J.Ped." 94);
- risc minim de interacţiune cardio-pulmonară (Meredith KS et al, „J. Phfysiol." 89).

(7) ECMO (oxigenare prin membrane extracorporeale)

Aproximativ 40% dintre nou-născuţii cu HTPP severă rămân hipoxici în ciuda aplicării unei ventilaţii convenţionale corecte sau în ciuda utilizării NO sau a HFOV. Criteriul de utilizare a ECMO este indicele de oxigenare peste 40 (există clinicieni care acceptă chiar un IO ≥ 60).

- Creşte rata de supravieţuire la 85%;
- Morbiditate crescută 10–45% (Taylor GA et al., „J. Ped." 89);
- Efecte secundare – surditate (hiperventilaţie prelungită);
- 53% supravieţuitori (Walton JP, 91).

De obicei dezvoltarea pulmonară este fără sechele, iar din punct de vedere neurologic copilul va fi normal.

3.7. Dispensarizarea

Supravieţuitorii HTPP severe, dar şi cei supuşi tratamentului, în special cei ce au fost supuşi ECMO, au un risc crescut de a dezvolta dizabilităţi motorii sau deficienţe de auz. Evaluarea la 18–24 luni a acestor copii, prin efectuarea examinărilor neurologice şi a testului BAYLEY, a evidenţiat prezenţa a cel puţin unei dizabilităţi, 9–14% tulburări de auz, 7,5% paralizie cerebrală (de la forme moderate la forme severe).

4. ARITMIILE

MADETY JURESCU, GABRIELA OLARIU

4.1. Ritmul sinusal

Definiţie: Frecvenţă şi ritm normale, corespunzătoare vârstei pacientului. Impulsul este generat la nivelului nodulului sinoatrial, fiind apoi condus de-a lungul căilor de conducere fiziologice.

4.2. Tulburări ale frecvenţei

4.2.1. Aritmia sinusală

Definiţie: Sunt prezente caracteristicile ritmului sinusal, dar pot apărea modificări ale frecvenţei cardiace, în funcţie de timpul inspirator, respectiv, în inspir frecvenţa cardiacă creşte, iar în expir scade. Este frecvent întâlnită la copii, fiind generată la nivelul nodulului sinusal.

Cauzele: alternanţa inspir/expir şi tonusul vagal crescut.

Tratamentul nu este necesar.

4.2.2. Bradicardia sinusală (Fig. 94.9)

Definiţie: Sunt prezente caracteristicile ritmului sinusal, dar frecvenţa este scăzută faţă de cea corespunzătoare vârstei respective. Atunci când bradicardia este prelungită sau severă, poate fi afectat debitul cardiac. Se poate vorbi despre bradicardie, atunci când frecvenţa cardiacă scade sub 100 b/min. Bradicardia prelungită reprezintă, de regulă, o aritmie preterminală.

Cauze: chirurgie cardiacă periatrială, afecţiuni hipoxice/ischemice ale cordului, presiune intracraniană crescută, mixedem, medicamente (beta-blocante, digoxin, lidocaină), stimulare vagală excesivă (aspiraţie, intubaţie, tuburi endotraheale şi nazogastrice), somnul, sepsa neonatală.

Tratamentul presupune tratarea cauzei, iar dacă bradicardia este persistentă se vor administra atropină 20µg/kgc, adrenalină 10 µg/kgc, pacemaker temporar.

4.2.3 Tahicardia sinusală (Fig. 94.10)

Definiţie: Sunt prezente caracteristicile ritmului sinusal, frecvenţa cardiacă fiind crescută şi variabilă, comparativ cu frecvenţa cardiacă corespunzătoare vârstei respective. Poate afecta umplerea şi golirea cardiacă, crescând consumul de oxigen, în detrimentul copilului bolnav. În cazul sugarului, o frecvenţă cardiacă de peste 160 b/min poate fi etichetată drept tahicardie.

Cauze: chirurgie cardio-vasculară, hipovolemie, durere, emoţii, exerciţii fizice, debit cardiac scăzut, perfuzare excesivă de substanţe inotrope, insuficienţă cardiacă congestivă, anemie, tireotoxicoză, medicamente (atropină, amfetamină, adrenalină, cofeină, nicotină), febră (cu fiecare grad, frecvenţa cardiacă creşte cu 10 b/min).

Tratamentul constă în tratarea cauzei, hipotermie sistemică, administrare de digoxin.

4.2.4. Tahicardia supraventriculară (Fig. 94.11)

Definiţie: Reuneşte 3 tipuri de tahicardii, care pot compromite umplerea cardiacă. Frecvenţa cardiacă are tendinţa de a rămâne constantă, spre deosebire de tahicardia sinusală, unde frecvenţa cardiacă este variabilă. Cele trei tipuri sunt:

1) tahicardia nodală/atrio-ventriculară joncţională, în care dispare unda P;

2) tahicardia atrio-ventriculară reintrantă/tahicardia atrială paroxistică, în care apare o cale de conducere aberantă (fasciculul Kent), cum este cazul în sindromul WPW;

3) tahicardia atrială.

Cauze: sindromul WPW, căi de conducere aberante, medicamente (cofeină, nicotină), stres, chirurgie cardiovasculară, febră. În aproximativ 70% din cazuri cordul este normal.

Tratament: Atunci când debitul cardiac scade, tratamentul reprezintă o urgenţă, urmând succesiunea: şocuri electrice sincronizate de la 0,5 J/kgc la 1–2 J/kgc, apoi administrarea medicaţiei antiaritmice şi repetarea procedurii începând cu 2 J/kgc. Dacă debitul cardiac nu este compromis se pot efectua:

1) masajul sinusului carotidian (poate determina asistolie);

2) manevra Valsalva – expir cu glota închisă, reducându-se întoarcerea venoasă şi scăzând debitul cardiac;

3) plasarea de gheaţă pe faţa copilului.

Dacă aceste manevre eşuează, se va administra i.v. rapid adenosină 50 μg/kgc, urmată de o doză de 100 μg/kgc, apoi 250 μg/kgc; poate fi necesară, ca pas următor, administrarea unui şoc electric sincronizat, urmat de medicaţie antiaritmică – flecainidă, digoxin, amiodaronă, verapamil sau propranolol (administrarea concomitentă de verapamil şi propranolol poate determina hipotensiune severă).

În sindromul WPW, poate fi practicată ablaţia căii de conducere aberante.

La pacienţii cu tahicardie supraventriculară poate fi necesar un tratament de întreţinere cu digoxin sau flecainidă.

4.2.5 Tahicardia ventriculară (Fig. 94.12)

Definiţie: Bătăi ventriculare care se succed rapid, rezultând 3 sau mai multe bătăi ectopice. Complexele QRS sunt largi, de aspect bizar, undele P sunt, de regulă, absente. Debitul cardiac este sever compromis, sunt afectate umplerea, golirea şi contractilitatea cardiacă. Pacientul poate intra în stare de şoc, existând pericolul de apariţie a fibrilaţiei ventriculare.

Cauze: medicaţie care prelungeşte intervalul QT (flecainidă, amiodaronă, antidepresive, terfenadină, intoxicaţie digitalică, cisapride, cofeină), boli cardiace asociate cu sindromul intervalului QT prelungit, tumori cardiace, malformaţii congenitale de cord, boli cardiace dobândite, miocardită, hipoxie, hipokaliemie, acidoză, cateterizare cardiacă, inflamaţii, infecţii.

Tratament:

1) dacă nu există puls – se va trata ca o fibrilaţie ventriculară;

2) dacă există puls – se vor administra şocuri electrice nesincronizate de la 0,5 J/kgc la 1–2 J/kgc, apoi antiaritmice, urmate de repetarea procedurii de la 2 J/kgc şi tratarea cauzei;

3) dacă există puls şi debitul cardiac este satisfăcător – se administrează lidocaină 0,5–1 mg/kgc, apoi şocuri electrice sincronizate şi antiaritmice şi tratarea cauzei.

4.3. Tulburări de ritm

4.3.1. Flutter atrial (Fig. 94.13)

Definiţie: Apariţie regulată a undelor P, cu aspect de „dinţi de ferăstrău”. Frecvenţa atrială este de aproximativ 300 b/min, iar frecvenţa ventriculară variază, dar ritmul este normal. Atunci când frecvenţa ventriculară este mare, debitul cardiac poate fi compromis.

Cauze: boli cardiace congenitale (stenoza mitrală, maladia Ebstein), cauze chirurgicale (intervenţia Mustard, Senning), intoxicaţie digitalică, dilatare atrială.

Tratamentul constă în administrarea de antiaritmice (digoxin), beta-blocante (propranolol), cardioconversie, dacă nu există digitalizare.

4.3.2. Fibrilaţie atrială (Fig. 94.14)

Definiţie: Activitate atrială haotică, necontractilă, neregulată, cu o frecvenţă de 350–600 b/min.Undele P nu sunt vizibile, iar frecvenţa este neregulată. Debitul cardiac este afectat, volumul – bătaie fiind diminuat. Pulsul periferic va fi diferit faţă de şocul apexian.

Cauzele sunt aceleaşi ca şi pentru flutter.

Tratamentul este acelaşi ca şi pentru flutter. În plus, se administrează medicaţie anticoagulantă, înainte şi după cardioconversie, pentru a preveni eventuale accidente tromboembolice.

4.3.3. Ritmuri ectopice atriale (Fig. 94.15)

Definiţie: Unde P modificate, cu apariţia precoce a complexelor QRS.

Cauze: infecţii, inflamaţii, traumatisme, intervenţii chirurgicale, tireotoxicoză, hipoxie, medicamente (cofeină, nicotină, alcool).

Tratamentul, în mod normal, nu este necesar. Totuşi, se poate administra digoxin.

4.3.4. Ritmuri ectopice ventriculare (Fig. 94.16)

Definiţie: Complexe QRS largi, bizare, care apar precoce. Impulsurile ectopice îşi au originea în ventricule, putând fi uni- sau multifocale. Sunt nesemnificative la copilul sănătos, dar, în asociere cu boli cardiace, sincope familiale sau istoric de ritmuri ectopice, ele pot afecta debitul cardiac. Pot preceda tahicardia ventriculară, impulsurile ectopice apărând grupate (bigeminism, trigeminism) şi alternând cu complexe QRS, sub formă de dublete, triplete sau multiplete (tahicardie ventriculară) successive.

Cauze: infecţii, inflamaţii, dezechilibre electrolitice (hipokaliemie, hipomagneziemie), medicamente (cofeină, alcool, nicotină, intoxicaţie digitalică, adrenalină), tumori cardiace, sindromul intervalului QT prelungit.

Tratament: Atunci când există un debit cardiac normal, tratamentul nu este necesar, în cazul impulsurilor ectopice isolate. Totuşi, dacă debitul cardiac este afectat, se vor administra lidocaină, 0,5 mg/kgc, betablocante şi antiaritmice şi se va trata cauza.

4.4. Tulburări de conducere

4.4.1. Bloc atrio-ventricular gradul I (Fig. 94.17)

Definiţie: Interval PR prelungit faţă de cel corespunzător vârstei. Complexul QRS este normal, putând totuşi să progreseze spre bloc atrio-ventricular gradul II, datorită prelungirii conducerii la nivelul nodului atrio-ventricular.

Cauze: cardiomiopatii, intervenţii chirurgicale, malformaţii congenitale de cord, intoxicaţie digitalică, dezechilibre electrolitice. Blocul atrio-ventricular gradul I poate apărea şi la pacienţi sănătoşi.

Tratamentul nu este necesar, exceptând intoxicaţia digitalică şi dezechilibrele electrolitice.

4.4.2. Bloc atrio-ventricular gradul II (Fig. 94.18)

Definiţie: Întreruperea intermitentă a conducerii impulsurilor de-a lungul fasciculului His, de la atrii la ventricule, rezultând o frecvenţă atrială mai mare decât cea ventriculară. Există 2 tipuri de bloc atrio-ventricular gradul II:

a. Mobitz I (Wenckebach) cu intervale PR de lungime variabilă, până la apariţia unui interval atât de prelungit, încât este omis un complex QRS.

b. Mobitz II în care intervalul PR este constant. Apar contracţii extraatriale, care nu sunt întotdeauna urmate de complexe QRS. Poate progresa spre bloc atrio-ventricular gradul III.

Cauze: boli cardiace congenitale, intervenţii chirurgicale, intoxicaţie digitalică, cardiomiopatii.

Tratamentul presupune tratarea cauzei, implantare de pacemaker şi administrare de atropină.

4.4.3. Bloc atrio-ventricular gradul III (Fig. 94.19)

Definiţie: Întreruperea conducerii de la nodul atrio-ventricular, de-a lungul fasciculului His. Atriile şi ventriculele se contractă independent. Impulsurile atriale nu sunt conduse spre ventricule, rezultând o frecvenţă atrială de 90–120 b/minut. Dacă frecvenţa ventriculară este mult redusă, se poate instala asistolia, urmată de stop cardiac şi sincopă.

Cauze: lupus eritematos sistemic matern, boli cardiace congenitale, intervenţii chirurgicale în zona septului, miocardită.

Tratamentul constă în perfuzie cu isoprenalină până la stabilizarea temporară a ritmului. Majoritatea pacienţilor vor necesita implantarea unui pacemaker permanent.

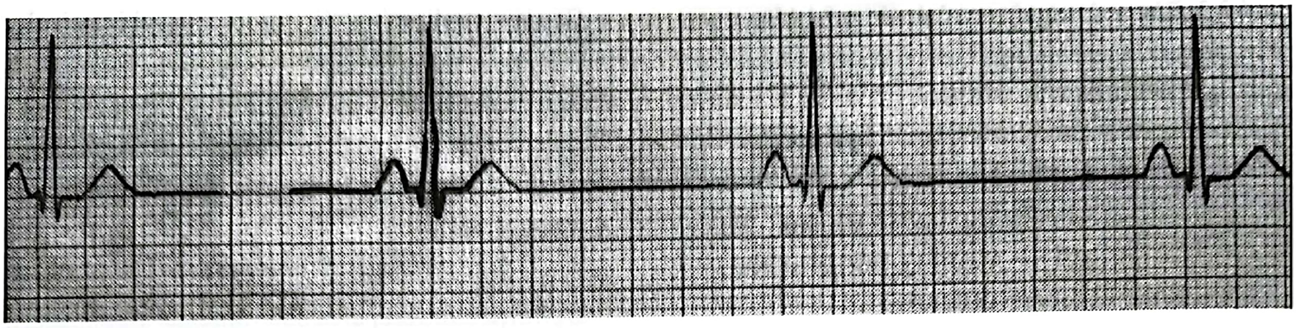


Fig. 94.9. Bradicardie sinusală

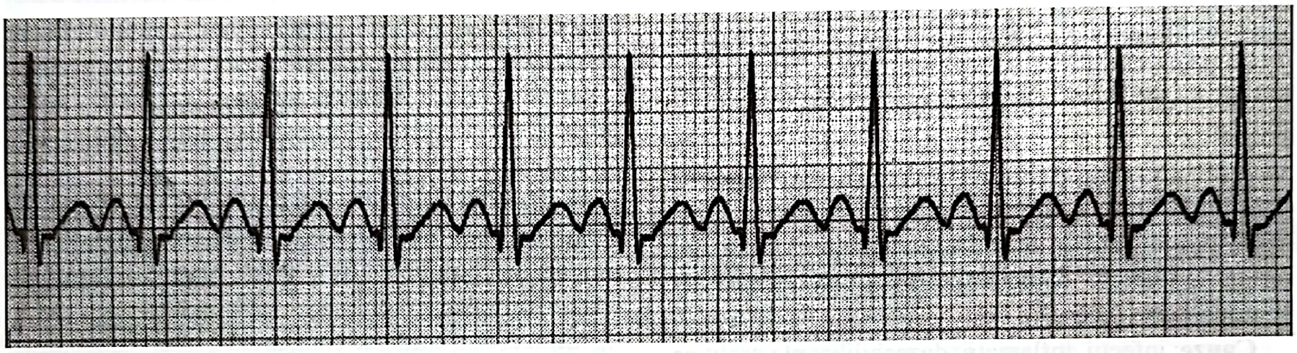


Fig. 94.10. Tahicardie sinusală

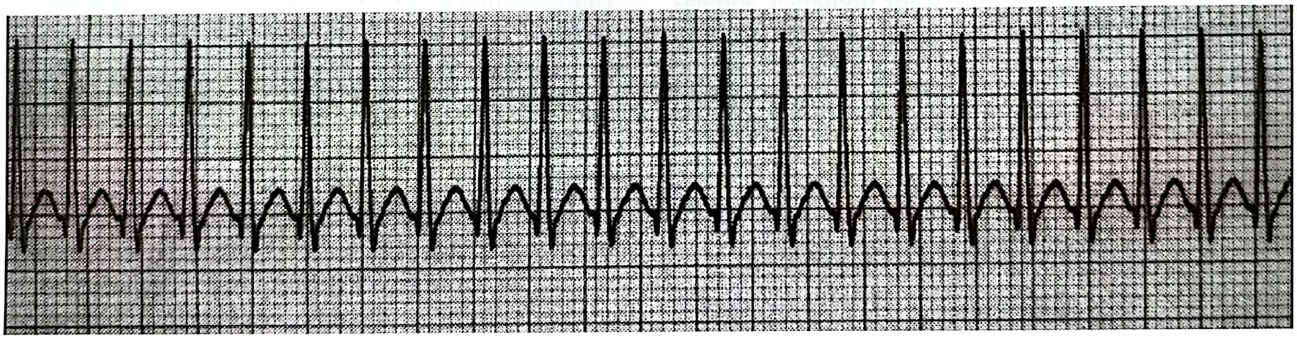


Fig. 94.11. Tahicardie supraventriculară

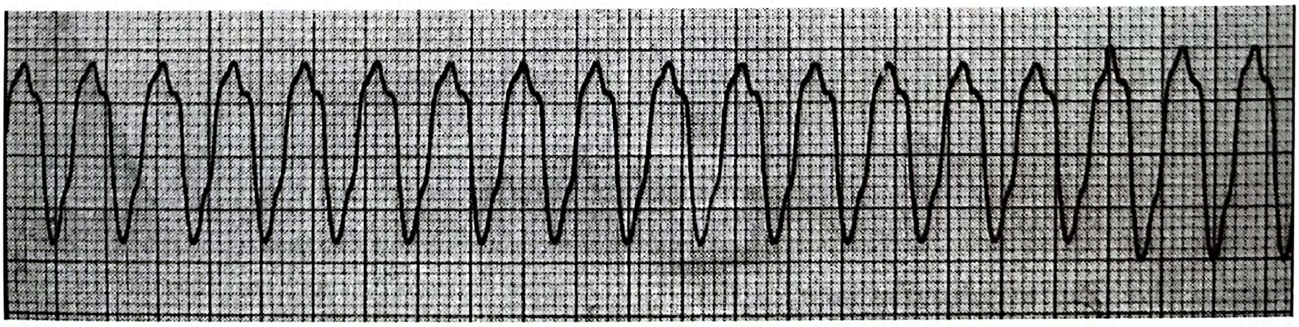


Fig. 94.12. Tahicardie ventriculară

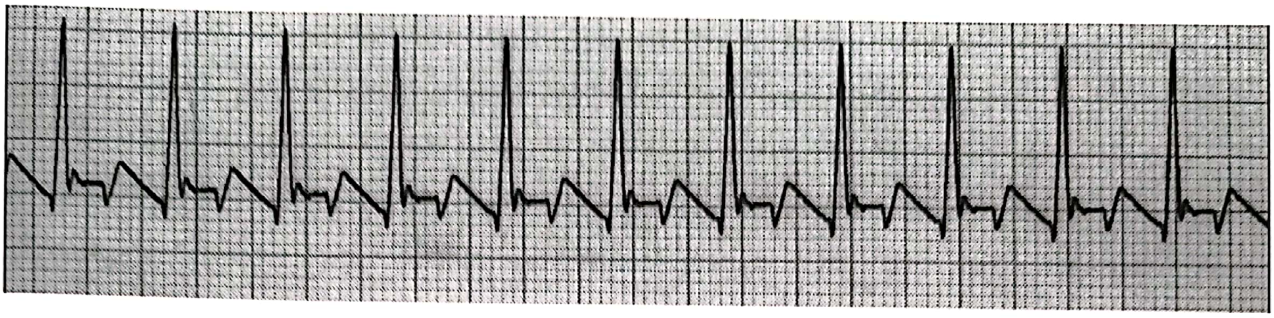


Fig. 94.13. Flutter atrial

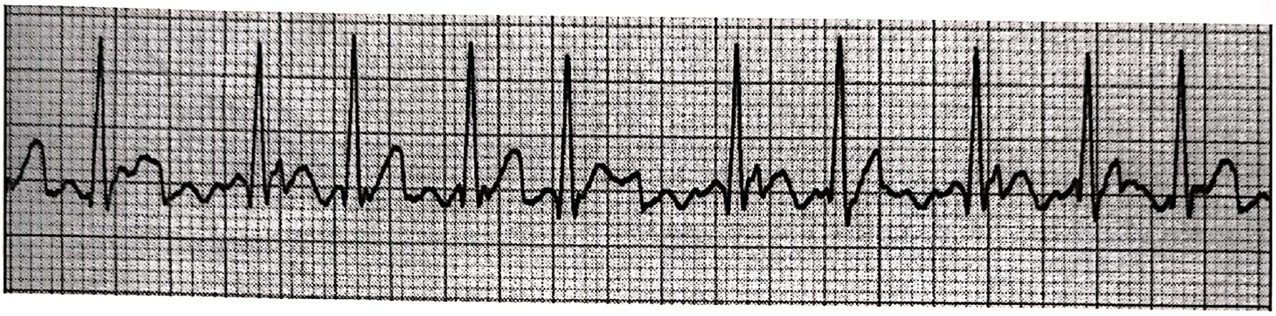


Fig. 94.14. Fibrilație atrială

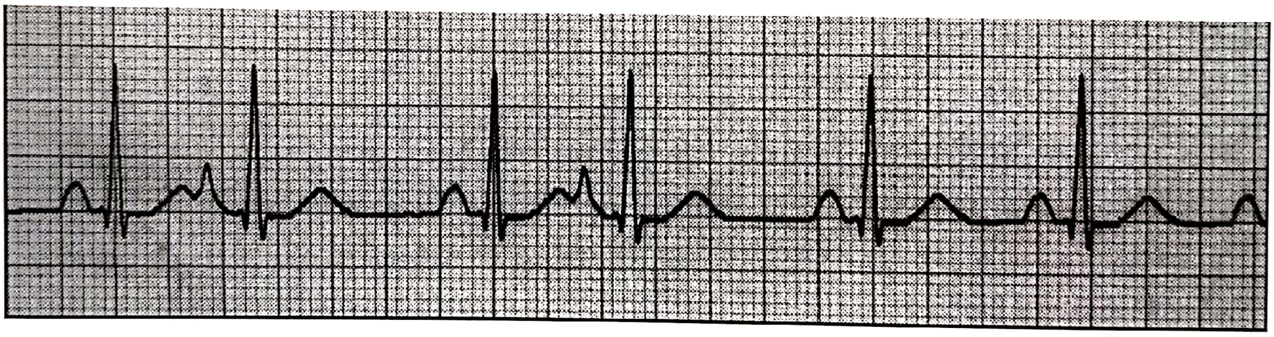


Fig. 94.15. Ritm ectopic atrial

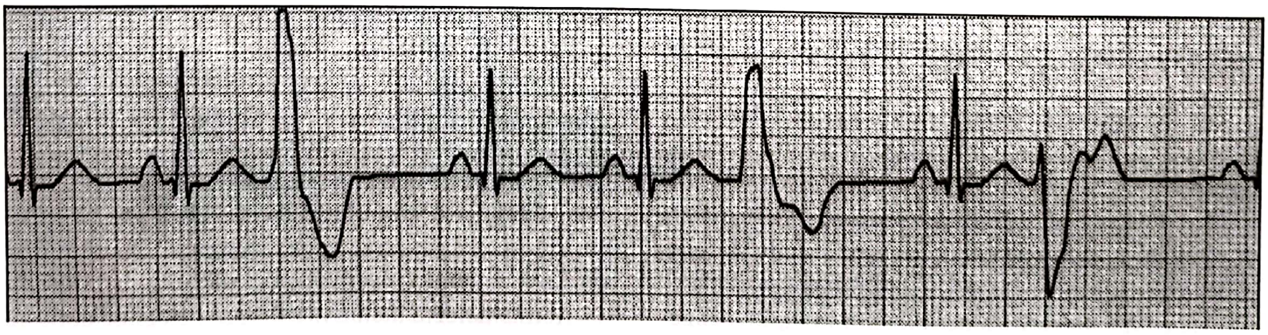


Fig. 94.16. Ritm ectopic ventricular

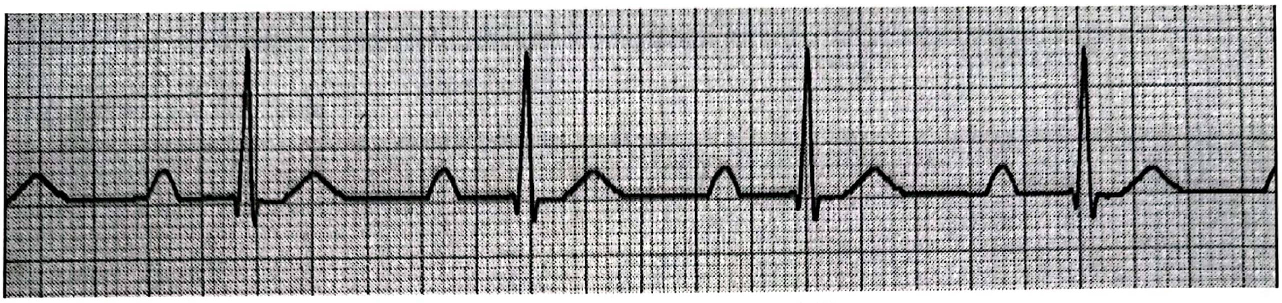


Fig. 94.17. Bloc atrio-ventricular gradul I

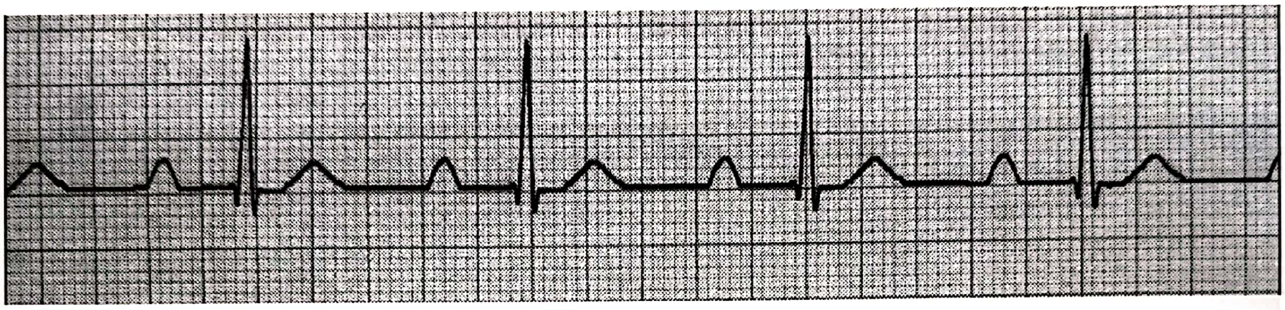


Fig. 94.18. Bloc atrio-ventricular gradul II

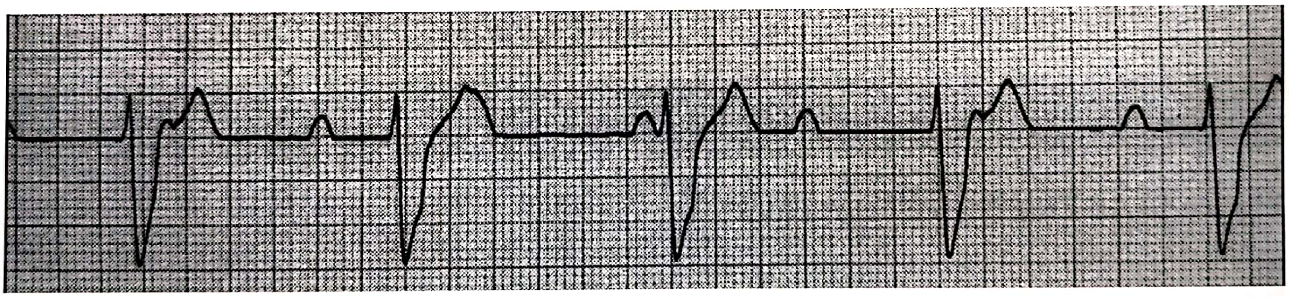


Fig. 94.19. Bloc atrio-ventricular gradul III

5. MCC MANIFESTATE CLINIC LA NOU-NĂSCUT. CANALUL ARTERIAL PERMEABIL

GABRIELA OLARIU, ROXANA NEGRILOIU, DANA ŞTIUBE

Malformaţiile congenitale de cord includ un spectru de scoruri pentru leziuni particulare cu diverse variabile pentru fiecare diagnostic (Kenneth G. Zanka şi Daniel H. Germenstein). Aceste variabile nu sunt determinate de modelul de chirurgie cardiacă reconstructivă folosit, ci de tipul de leziune din cadrul malformaţiei cardiace.

Aşa cum am descris anterior, malformaţiile congenitale de cord cuprind următoarele simptome clinice:

a) cianoză;
b) şoc;
c) detresă respiratorie;
d) asimptomatice.

Aceste simptome vor diferenţia tipul de leziune congenitală cianogenă şi îl vor putea determina pe medicul practician neonatolog să le recunoască şi să administreze cât mai precoce PGE$_1$. Următoarea etapă este stabilizarea nou-născutului şi trimiterea lui către un centru terţiar care beneficiază şi de chirurgie cardiacă, putând astfel rezolva cazul.

Aceste defecte includ malformaţiile congenitale cu flux sangvin pulmonar restrictiv (atrezia pulmonară), flux sangvin sistemic restrictiv (coarctația sau stenoza aortică critică), circulație separată cu mixare deficitară (transpoziția de vase mari).

5.1. Leziuni obstructive pe partea stângă a inimii (flux sangvin sistemic inadecvat – dependent de duct)

Copiii cu leziuni obstructive pe partea stângă a inimii sunt dependenți de rămânerea deschisă a ductului pentru a avea flux sangvin sistemic. Din această categorie fac parte:

– cordul stâng hipoplazic;
– coarctația de aortă;
– arcul aortic întrerupt;
– stenoza aortică critică;
– atrezia aortică şi mitrală.

Dacă întreg debitul cardiac este dependent de ductul arterial (atrezia aortică sau mitrală), simptomatologia clinică debutează precoce (4–24 de ore). La naştere şi imediat după, nou-născutul este asimptomatic (ductul este deschis) şi poate prezenta după închiderea ductului o insuficiență circulatorie severă. La această simptomatologie se asociază o simptomatologie respiratorie, respectiv, congestie pulmonară, scăderea complianței pulmonare. Această simptomatologie respiratorie poate fi medie până la severă, când ductul arterial începe să se închidă.

După ce ductul arterial s-a închis, diferența de tensiune arterială sau de puls între extremitățile superioare şi cele inferioare poate fi evidentă. În leziunile obstructive gen atrezie sau stenoză aortică şi mitrală, în momentul închiderii ductului vor fi compromise fluxul sangvin coronarian, ca şi fluxul sangvin la nivelul porțiunii inferioare a corpului, fiind crescut fluxul sangvin pulmonar. În aceste situații rezultă în final o insuficiență cardiacă congestivă stângă tipică, asociată cu edem pulmonar, care va reduce complianța pulmonară şi va scădea perfuzia periferică. Simptomatologia clinică va culmina cu stare de şoc, extremități reci, colorate gri, hipotensiune, acidoză metabolică şi tahicardie.

Simptomatologia clinică devine evidentă după ce se închide ductul, la unii nou-născuți în primele 4 ore de viață, la alții mai târziu, chiar la 2–3 săptămâni de viață. În această ultimă situaţie, pacienții se prezintă inițial la medic pentru culoarea gri a tegumentelor, motiv pentru care se suspicionează o stare septică.

Ecografia cardiacă este tehnica cea mai bună de a identifica o leziune obstructivă semnificativă la nivelul inimii stângi. În caz de coarctație de aortă, diagnosticul ecografic poate fi extrem de dificil dacă extremitatea aortică a ductului este largă. Radiografia pulmonară efectuată la aceşti copii poate arăta un plămân încărcat, asemănător cu edemul pulmonar, sau pneumopatie. Se vor recolta analize de laborator bacteriologice şi se va efectua analiza gazelor sangvine.

Starea generală fiind gravă, cu suspiciune inițială de stare septică, vor fi administrate antibiotice în asociere. Analiza gazelor sangvine demonstrează o acidoză metabolică secundară scăderii fluxului sanguin sistemic după închiderea canalului arterial şi hipoxemie (chiar la administrare crescută de oxigen).

În caz de suspiciune a unei MCC obstructive stângi ducto-dependente, este necesară începerea terapiei cu PGE$_1$. După stabilizarea inițială, nou-născutul se va transfera către centrul terțiar de referință. Mulți dintre aceşti copii prezintă asociat disfuncții organice semnificative care pot întârzia sau chiar împiedica intervenția chirurgicală. Administrarea cât mai precoce a PGE$_1$ are ca scop inducerea unei perfuzii organice adecvate. Odată ce permeabilitatea este stabilită prin canalul arterial, următorul pas pe care îl avem de făcut este să creştem rezistența vasculară pulmonară, astfel încât presiunea în artera pulmonară să depăşească presiunea arterială sistemică (Morray&colab., 1986). Cel mai potent vasoconstrictor pulmonar s-a dovedit a fi hipoxia (proporțional scad fluxul prin duct şi perfuzia la nivelul organelor). Pentru a atinge acest scop, vom folosi FiO$_2$ cel mai scăzut (chiar 21%, respectiv aer de cameră) care poate determina o oxigenare tisulară adecvată.

În caz de şoc se vor administra imediat agenți inotropi care vor minimaliza vasoconstricția sistemică (au ca scop scăderea rezistenței la fluxul sistemic). Se preferă folosirea dobutaminei, în locul dopaminei în doze mari, sau a epinefrinei.

Pentru a putea determina o creştere a rezistenței vasculare pulmonare, este necesar să creştem presiunea pulmonară, realizând astfel un gradient de presiune sistemică adecvat. Avem mai multe opțiuni:

1) reinhalarea spontană a unei mixturi de gaze care include CO$_2$ expirat;

2) intubație oro-traheală, paralizie și hipoventilație intenționată, astfel încât presiunea parțială a CO_2 să crească și pH-ul să scadă;

3) respirarea spontană a unei mixturi de gaz hipoxic.

Aceste tehnici au fost descrise și folosite cu succes de Norwood și Pigott în 1989.

La pacienții cu obstrucții cardiace pe partea stângă care sunt ducto-dependente, este destul de dificil să se realizeze o perfuzie adecvată a organelor sistemice, mai ales dacă se folosesc parametri clinici uzuali. Pentru a evalua perfuzia sistemică se va evalua frecvent saturația arterială a oxigenului. Creșterea excesivă a fluxului pulmonar determină o creștere a saturației sistemice în exces de peste 90%. În contrast, reducerea excesivă a fluxului sangvin pulmonar este reprezentată printr-o saturație sistemică mai mică de 70%. În aceste condiții, autorii (Lela W. Brink) citează posibilitatea ca hipoxia existentă ($SatO_2 < 70\%$) să compromită eliberarea de oxigen către organe, în ciuda creșterii perfuziei sistemice.

Pentru a avea un flux sangvin sistemic adecvat, este necesar ca la acești copii **să menținem $SatO_2$ între 75–85%** (în timpul administrării de PGE_1). În aceste condiții se va obține o tensiune arterială sistemică aproape de valorile normale pentru vârsta respectivă. Asocierea în aceste cazuri a unei terapii vasoactive poate scădea șuntul dreapta-stânga prin ductul arterial menținut deschis și astfel se ajunge la o scădere a perfuziei spre organe. Pentru a compensa hipoxia și acest debit cardiac compromis, va fi nevoie de o oxigenare sistemică cât mai adecvată și de menținerea unui hematocrit de 40–55%.

Stabilizarea unui nou-născut cu malformație cardiacă obstructivă stânga se va putea realiza o perioadă cu PGE_1, dar nu pentru mult timp. Odată diagnosticul stabilit, este necesară planificarea unei intervenții chirurgicale paliative sau terapeutice, în funcție de forma anatomică și fiziologică a anomaliei.

5.1.1. Cordul stâng hipoplazic (Fig. 94.20)

Până în urmă cu două decenii, acest tip de malformație congenitală a fost considerat inoperabil, cele mai multe decese apărând imediat în perioada de sugar. Sindromul de cord stâng hipoplazic este cunoscut ca o afectare structurală a inimii stângi, de la valva mitrală până la arcul aortic, și apare secundar dezvoltării anormale a inimii fetale în cursul primelor 8 săptămâni de viață.

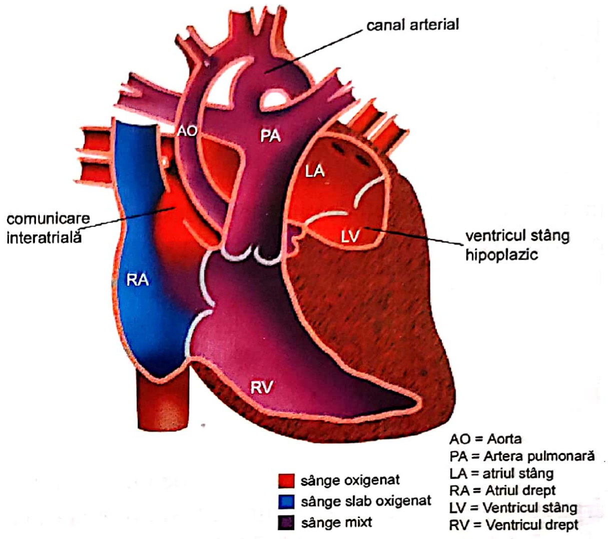


Fig. 94.20. Sindrom de cord stâng hipoplazic

În sindromul de cord stâng hipoplazic, cele mai multe structuri din partea stângă a inimii sunt mici și nedezvoltate. Gradul de nedezvoltare depinde de la caz la caz. În mod obișnuit, afectarea cuprinde valva mitrală, ventriculul stâng care primește sângele oxigenat de la nivelul plămânilor și ar avea nevoie de o musculatură puternică pentru a-l pompa în organism, valva aortică – reglează fluxul de sânge dintre inimă și aortă – cel mai mare vas al corpului.

Incidența afecțiunii este de 4 la 10.000 de nașteri și reprezintă 8% din totalul malformațiilor congenitale de cord. Afecțiunea poate apărea singulară, considerându-se că poate avea și o predispoziție genetică, sau apare asociată cu alte anomalii de tipul omfalocelului, hipospadiasului sau herniei diafragmatice.

Simptomatologia clinică apare la scurt timp după naștere și include cianoză (colorația albastră a pielii, mucoaselor, unghiilor) sau paloare, tahipnee, tahicardie, puls periferic slab, extremități reci.

Diagnosticul se realizează prin radiografie cardiopulmonară, ECG care decelează eventuale aritmii sau modificări ale musculaturii cardiace, ecografie cardiacă.

Tratamentul specific este inițial paliativ în majoritatea cazurilor.

Terapia intensivă preoperatorie a acestor cazuri vizează obținerea unei oxigenări și perfuzii sistemice optime. Stabilizarea preoperatorie va include monitorizarea de rutină a pH-ului, P_aO_2 și P_aCO_2 și împiedicarea creșterii excesive a fluxului sanguin pulmonar (prin administrare de O_2 în exces sau secundar terapiei alcaline respiratorii). Se va utiliza o strategie care va determina o creștere ușoară a rezistenței vasculare pulmonare și se vor introduce cu prudență vasodilatatoare sistemice. Regulile pentru un management respirator imediat preoperator includ și criteriile de intubație (Theileu): sindrom sever de detresă respiratorie, acidoză metabolică semnificativă, crize repetate de apnee, disfuncție miocardică severă.

Analiza gazelor sanguine urmărește menținerea P_aO_2 între 30–45 mm Hg, pH între 7,35–7,40 și P_aCO_2 între 35–45 mm Hg, cu $SatO_2$ 70–85%. Valoarea hemoglobinei dorite este de 14-16g%.

Ventilația mecanică poate să nu fie obligatorie la toți nou-născuții, din 171 de nou-născuți cu cord stâng hipoplazic doar 30% necesitând suport ventilator. Ca strategie ventilatorie la cazurile cu risc de circulație pulmonară excesivă și hipoperfuzie sistemică, se va folosi un gaz hipoxic (FiO_2 = 14–21%), obținut prin adăugarea de nitrogen la aerul de ventilație sau prin rerespirarea aerului expirat. Hipoventilația deliberat folosită ca strategie ventilatorie prezintă riscul de a determina o atelectazie progresivă și este metoda cea mai puțin recomandată.

Farmacoterapia. Pentru a optimiza fluxul sanguin sistemic se folosesc frecvent vasodilatatoare sistemice. Nitroprusiatul de sodiu este un vasodilatator cu acțiune rapidă și timp de înjumătățire scurt. Fenoxibenzamina acționează la nivelul receptorilor α adrenergici, îmbunătățește eliberarea tisulară a oxigenului și crește rata de supraviețuire la copiii cu cord stâng hipoplazic.

Vasodilatatoarele sistemice folosite pot determina hipotensiune excesivă care nu răspunde la administrarea de volum expenderi. O valoare scăzută a mediei tensiunii arteriale este de preferat la copiii care primesc vasodilatatoare sistemice, față de o hipertensiune cu vasoconstricție sistemică.

Medicația inotropă nu are o indicație specifică preoperator, dar este dificil de evitat, mai ales la copiii cu acidoză metabolică severă sau cu ischemie miocardică secundară hipoperfuziei. În aceste cazuri, o doză mică de medicație inotropă, precum dopamină 5–10 µg/kgc/min, poate îmbunătăți funcția ventriculului.

Dacă diagnosticul s-a pus prenatal, copilul are un risc mai mic să dezvolte de la început o circulație pulmonară în exces și acidoză, iar dezvoltarea lui neurologică va fi mai bună.

Terapia intensivă postoperatorie. Terapia postoperatorie este extrem de complexă la acești copii care au suferit o schimbare fiziologică profundă. Mulți dintre ei au prezentat o condiție preoperatorie suboptimală, iar în perioada postoperatorie proximă este necesar a se reduce sau îmbunătăți efectele imediate ale noii circulații. Pentru a avea succes este necesar să optimizăm eliberarea de oxigen sistemic sau să tratăm orice modificare patologică a acesteia.

Pacientul va fi monitorizat atent pentru a menține un nivel optim al hemoglobinei (14–16 g/dl), pentru a împiedica creșterea excesivă a fluxului pulmonar și pentru a optimiza performanța ventriculară. Terapia ventilatorie folosită urmărește limitarea fluxului sanguin pulmonar. Monitorizarea postoperatorie urmărește eliberare adecvată de oxigen sistemic. Agravarea cazului va fi anunțată prin accentuarea unei acidoze metabolice preexistente, creșterea lactatului seric. Saturația oxigenului mixat venos se va monitoriza continuu și va furniza informații privind eficacitatea eliberării sistemice de oxigen, putând fi folosită ca ghid pentru terapia cu vasodilatatoare. Eliberarea de oxigen sistemic în stadiul 1 paliativ poate fi determinată de 2 cauze: contractilitate inadecvată sau regurgitare tricuspidiană (decelate ecografic).

Farmacoterapia postoperatorie necesită adesea folosirea de agenți inotropi pentru a menține contractilitatea cardiacă. Dopamina și dobutamina sunt ambele folosite în acest scop, dobutamina fiind de elecție.

Fosfodiesteraza 3-inhibitorie are rolul de a îmbunătăți eliberarea sistemică a oxigenului prin combinarea de efecte vasodilatatoare și inotrope. S-a arătat recent că MILRINONE previne dezvoltarea unui debit cardiac scăzut la copiii cu tip 1 de chirurgie paliativă pentru cord stâng hipoplazic și se folosește precoce postoperator. Folosirea vasodilatatoarelor sistemice asociată agenților inotropi are multe efecte negative.

Numeroase centre medicale folosesc fenoxibenzamina intraoperator și postoperator, îmbunătățind oxigenarea sistemică.

Ventilaţia. Toţi copiii necesită ventilaţie mecanică postoperator şi ţinta în ceea ce priveşte gazele sangvine este asemănătoare cu cea preoperatorie, cu pH şi CO_2 normal şi P_aO_2 sub 40 mm Hg. Patul vascular pulmonar este extrem de labil postoperator şi se vor evita factorii care cresc debitul sangvin pulmonar (hiperventilaţia). Se va lua în considerare administrarea de gaz hipoxic (oxigen mixat cu nitrogen), putând reduce efectiv oxigenarea arterială, fără a avea un efect asupra oxigenării sistemice. În caz de disfunţie cardio-pulmonară refractară, se va putea utiliza suportul de viaţă extracorporeal care a fost considerat până recent o contraindicaţie pentru cordul stâng hipoplazic.

Accesul vascular. Cei mai mulţi copii necesită un acces venos central din prima zi de viaţă pentru medicaţie sau alimentaţie parenterală. Ca complicaţie a acestor catetere centrale se citează trombozele vasculare (frecvent vena cavă superioară). Multe centre medicale folosesc ca acces vascular, în locul venei jugulare interne, linia arterială directă.

Terapia ulterioară a acestor copii va cuprinde alimentarea cu formule de lapte cu valoare calorică mare. Se vor adăuga fortifianţi în laptele de mamă sau în laptele praf pentru a creşte valoarea calorică a acestuia. Alimentaţia se va efectua prin gavaj, pentru a evita, pe cât se poate, efortul.

5.1.2. Coarctaţia de aortă (Fig. 94.21).

De cele mai multe ori afectarea este la nivelul regiunii preductale. O valvă aortică bicuspidă, care uzual funcţionează normal acompaniază coarctaţia la aproximativ 80% dintre pacienţii afectaţi.

Două mecanisme sunt descrise în dezvoltarea coarctaţiei. Obstrucţia proximală, incluzând stenoza aortică, stenoza mitrală, stenoza venoasă pulmonară şi cardiomegalia ajută la reducerea volumului sanguin, atingând istmul aortic (regiunea dintre aortă şi originea arterei subclaviculare stângi şi inserţia ductului arterial). Coarctaţia de aortă prezintă un debit cardiac intraventricular crescut, secundar rezultând o hipertrofie ventriculară stângă şi hiperkinezie.

Anomalii asociate pot fi defectul septal ventricular sau valva aortică bicuspidă. Arcul aortic întrerupt este forma extremă a coarctaţiei de aortă asociată invariabil cu defect septal ventricular, fereastră aortă-pulmonară, trunchi arterial sau transpoziţie de vase mari. Defectul septal ventricular poate fi de tip malign, cauzând obstrucţie subaortică. Sindromul Di George parţial sau complet, cu microdeleţii ale cromozomului 22, este găsit în asociere cu întreruperea arcului aortic şi ocazional cu coarctaţia de aortă.

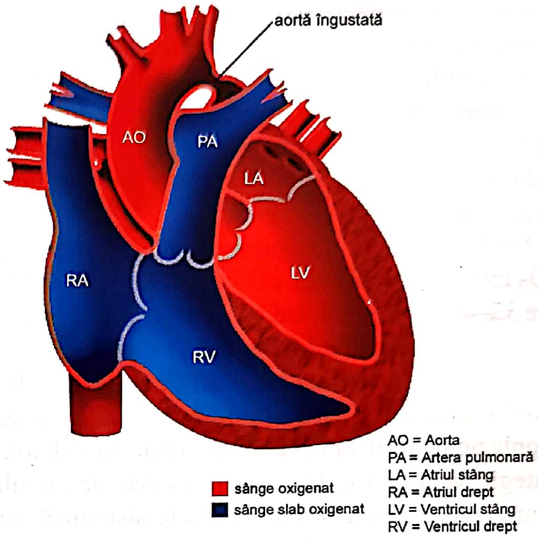


Fig. 94.21. Coarctaţia de aortă

Simptomatologia clinică. În perioada neonatală se poate observa o diminuare a pulsului la nivelul membrelor inferioare în caz de coarctaţie de aortă formă medie fără asociere cu defect septal ventricular sau stenoză de valvă aortică. La examenul clinic al acestor copii, se va palpa pulsul la nivelul arterei carotidei, discrepant faţă de cel de la nivelul areterelor femurale, la fel ca şi tensiunea arterială. Examenul cardiac va evidenţia hiperactivitate precordială şi un singur zgomot cardiac la auscultaţie, cu ritm de galop. Hepatomegalia importantă la aceste cazuri sugerează o obstrucţie semnificativă. În cazul prezenţei unui suflu holosistolic, probabil se asociază un defect septal ventricular.

Nou-născuţii cu insuficienţă cardiacă şi semne de perfuzie periferică slabă vor beneficia de tratament cu prostaglandină E_1 pentru a menţine deschis canalul.

În caz de terapie chirurgicală, la aceste cazuri se vor rezolva concomitent atât anomalia de arc aortic, cât şi defectele asociate.

5.2. Leziuni obstructive ale inimii drepte cu cianoză severă şi flux sangvin pulmonar restrictiv

Aceste leziuni debutează devreme în perioada neonatală, în primele 4 ore de viaţă, cu cianoză severă. La naştere starea nou-născuţilor poate fi foarte bună, dar în orele imediate de după naştere apare cianoza severă progresivă. Viaţa acestor nou-născuţi depinde de rămânerea deschisă a canalului arterial prin care este asigurat fluxul sangvin pulmonar.

Din această categorie de afecţiuni fac parte:
- tetralogia Fallot;
- atrezia pulmonară/stenoza pulmonară critică cu sept interventricular intact;
- forme severe de atrezie de tricuspidă;
- ventriculul unic asociat cu stenoza pulmonară;
- anomalia Ebstein;
- hipertensiunea pulmonară persistentă.

Aceşti nou-născuţi cu stare generală bună la naştere dezvoltă o simptomatologie specifică în primele 4 ore de viaţă (Walker A. Long, Elman G. Frantz).

Starea la naştere şi imediat după este bună datorită prezenţei deschise a canalului arterial, apoi cianoza progresează lent, insidios, secundar închiderii capătului pulmonar al ductului. Chiar şi o vasoconstricţie modestă a capătului pulmonar al ductului arterial determină cianoză la această categorie de copii. Uneori aceşti copii pot prezenta cianoză chiar în sala de naştere, ajungând să fie intubaţi şi ventilaţi mecanic.

Cianoza progresează rapid în următoarele ore şi, chiar dacă au avut IA de 8/9 şi au fost duşi iniţial în secţia de nou-născuţi sănătoşi, ei vor fi ulterior transferaţi în secţia de terapie intensivă neonatală.

Următorul pas în evaluarea şi tratarea acestor copii este administrarea de O_2 în concentraţii crescânde, care însă nu are efect asupra diminuării cianozei. La această categorie de nou-născuţi (cu stenoză sau atrezie de arteră pulmonară), sindromul funcţional respirator este minim şi nu este asociată starea de şoc.

În faţa acestor cazuri este necesar să excludem de la început afecţiuni sistemice precum sepsisul, erori înnăscute de metabolism sau fistula traheo-bronşică ce debutează în acelaşi interval de timp.

Evaluarea acestor nou-născuţi va arăta că prezintă timp de recolorare prelungit, tensiunea arterială este în limite corespunzătoare vârstei, la fel ca şi perfuzia periferică. La auscultaţie se percepe un singur zgomot cardiac secundar distinct şi scurt, caracteristic pentru fiecare leziune din acest grup. Acest zgomot nu face diferenţa între diferitele tipuri de leziuni, fiind secundar insuficienţei valvulare pulmonare. Prezenţa zgomotului diferenţiază afecţiunea cardiacă de o suspiciune de stare septică cu debut neonatal imediat. Nu întotdeauna afecţiunile din această categorie vor avea asociat un suflu cardiac.

Analiza gazelor sangvine poate decela hipoxemia de la moderată la severă. Valoarea P_aO_2 este de 60–70 mm Hg la FiO_2 de 100%, în timp ce valoarea P_aO_2 intrauterin a fost de 20–25 mm Hg. Nu se decelează acidoză metabolică, deoarece la ţesuturi ajunge suficient oxigen.

Radiografia toracică este nespecifică, arătând fie o siluetă cardiacă normală, fie una mărită. Scăderea fluxului sangvin pulmonar este însă totdeauna prezentă.

Exemple pentru această categorie de afecţiuni cardiace sunt atrezia de tricuspidă sau anomalia Ebstein în care silueta cardiacă este mare; în tetralogia Fallot silueta cardiacă este mică. Toate au însă în comun fluxul sangvin pulmonar scăzut.

Diagnosticul diferenţial este extrem de dificil între o malformaţie congenitală de cord cianogenă aparentă în primele ore de viaţă, cu flux sangvin pulmonar scăzut, şi persistenţa circulaţiei fetale cu şunt dreapta-stânga. În aceste cazuri speciale ecografia cardiacă va face diferenţa între o malformaţie congenitală de cord şi hipoxemia severă din hipertensiunea pulmonară persistentă (Meger, 1995).

5.2.1. Tetralogia Fallot (TOF) (Fig. 94.22)

Incidenţa tetralogiei Fallot în USA este de 3,9 la 10 000 de nou-născuţi vii şi constituie 10% din totalul afecţiunilor structurale cardiace, însă doar 20% din cazuri sunt cianogene în perioada neonatală. Afecţiunea are diferite spectre de variabilitate de la forme severe, care cuprind stenoza sau atrezia pulmonară cu flux pulmonar dependent de duct, la forme mai uşoare, în care stenoza este compensată de existenţa unui defect septal interventricular, conducând la hipertensiune la nivelul arterei pulmonare, hipercirculaţie şi insuficienţă cardiacă.

Simptomatologia clinică depinde de gradul stenozei pulmonare; dacă aceasta este severă, determină reducerea fluxului sangvin pulmonar şi accentuarea cianozei. Cianoza este progresivă în timpul primului an de viaţă secundar obstrucţiei subvalvulare progresive. Cianoza accentuată secundar constricţiei infundibulare este rară în perioada neonatală şi are indicaţie de terapie chirurgicală paliativă sau reparatorie, în funcţie de starea copilului. Odată cu accentuarea cianozei, nou-născutul sau sugarul devine agitat.

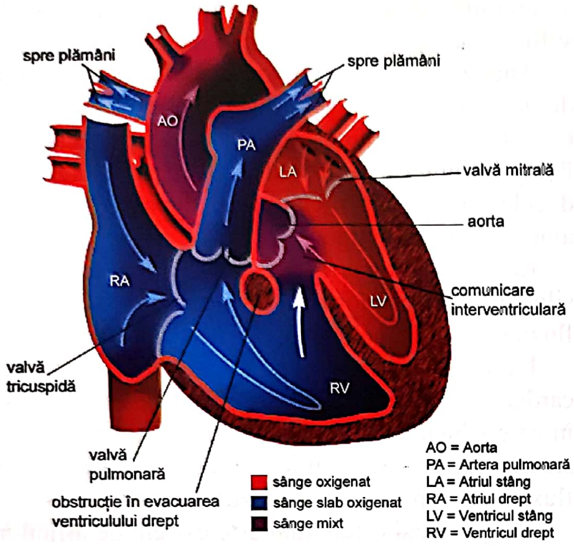

spre plămâni
spre plămâni
AO
PA
LA
valvă mitrală
aorta
RA
LV
comunicare interventriculară
valvă tricuspidă
RV
valvă pulmonară
obstrucţie în evacuarea ventriculului drept
🟥 sânge oxigenat
🟦 sânge slab oxigenat
🟪 sânge mixt
AO = Aorta
PA = Artera pulmonară
LA = Atriul stâng
RA = Atriul drept
LV = Ventricul stâng
RV = Ventricul drept

Fig. 94.22. Tetralogia Fallot

La palpare se poate observa un impuls la nivelul ventriculului drept proeminent şi, ocazional, un tril sistolic. Hepato-megalia este rară, pulsul periferic este normal, iar prezenţa unui puls periferic puternic sugerează existenţa unui canal arterial deschis sau a unei colaterale aorto-pulmonare. Auscultaţia cardiacă decelează primul zgomot normal, iar zgomotul al doilea este cel mai frecvent singur, deoarece componenta pulmonară se aude rar.

5.2.2. Anomaliile valvei tricuspide

În această categorie sunt incluse: stenoza de tricuspidă, atrezia de tricuspidă şi anomalia Ebstein.

a. În **atrezia de tricuspidă** (**Fig. 94.23**) lipseşte comunicarea dintre atriul drept şi ventriculul drept. Numeroasele variante anatomice asociază prezenţa sau absenţa defectului septal ventricular, stenoza pulmonară sau transpoziţia de vase mari. Consecinţa obligatorie în aceste situaţii este prezenţa unui şunt dreapta-stânga. Afecţiunea necesită intervenţie în prima săptămână de viaţă şi implică o intervenţie chirurgicală paliativă, uzual în trei etape.

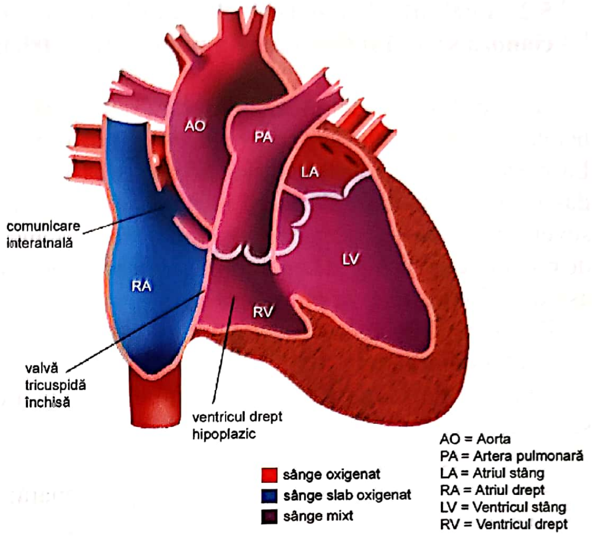

AO
PA
LA
comunicare interatnală
LV
RA
RV
valvă tricuspidă închisă
ventricul drept hipoplazic
🟥 sânge oxigenat
🟦 sânge slab oxigenat
🟪 sânge mixt
AO = Aorta
PA = Artera pulmonară
LA = Atriul stâng
RA = Atriul drept
LV = Ventricul stâng
RV = Ventricul drept

Fig. 94.23. Atrezia de tricuspidă

b. Anomalia Ebstein este o malformaţie a valvei tricuspide. Severitatea afecţiunii este variabilă în funcţie de cât de jos este deplasată valva tricuspidă faţă de „annulus" tricuspid. În formele severe de afectare, valva devine insuficientă, iar cavitatea ventriculului drept se reduce, rezultând o obstrucţie ventriculară de scurgere. Regurgitarea tricuspidiană creşte mărimea ventriculului drept şi diametrul orificiului foramenului ovale. Secundar şuntului dreapta-stânga de la nivel atrial apare cianoza. O îmbunătăţire tipică apare prin scăderea rezistenţei vasculare pulmonare din perioada de tranziţie neonatală.

5.2.3. Atrezia valvei pulmonare

Atrezia pulmonară cu defect septal ventricular şi valvă tricuspidă normală (**Fig. 94.24**) este considerată o formă severă a tetralogiei Fallot.

Atrezia pulmonară cu sept interventricular intact se vede deseori în caz de stenoză tricuspidă. În aceste situaţii prezenţa atreziei pulmonare face ca fluxul sanguin pulmonar să fie dependent de duct, care la rândul lui este dependent de cantitatea de sânge ce pleacă din aortă prin acest canal. În unele cazuri, valva tricuspidă se poate deschide prin cateterizare cardiacă, dar majoritatea pacienţilor cu atrezie pulmonară necesită intervenţie chirurgicală reparatorie pentru a restabili comunicarea dintre artera pulmonară şi ventriculul drept.

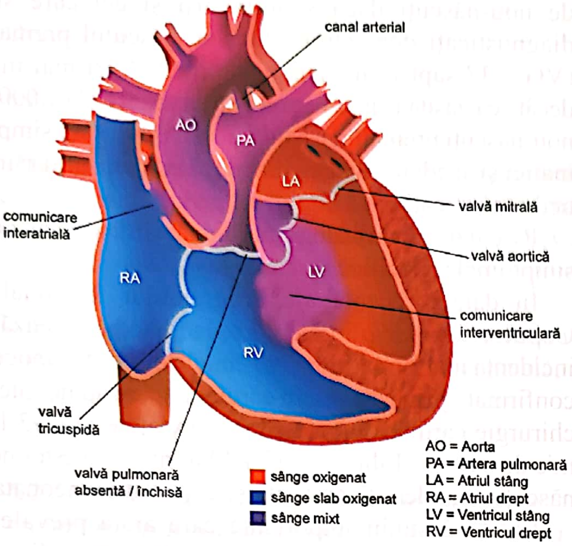

canal arterial
AO
PA
LA
comunicare interatrială
valvă mitrală
valvă aortică
RA
LV
comunicare interventriculară
RV
valvă tricuspidă
valvă pulmonară absentă / închisă
🟥 sânge oxigenat
🟦 sânge slab oxigenat
🟪 sânge mixt
AO = Aorta
PA = Artera pulmonară
LA = Atriul stâng
RA = Atriul drept
LV = Ventricul stâng
RV = Ventricul drept

Fig. 94.24. Atrezia pulmonară cu DSV (defect septal interventricular)

5.2.4. *Stenoza pulmonară valvulară critică*

În acest caz stenoza este ducto-dependentă pentru a avea o perfuzie pulmonară adecvată. În majoritatea acestor cazuri este necesară o dilatare cu balon a valvei tricuspide, efectuată prin cateterism cardiac.

5.3. Defecte cardiace congenitale cu mixare inadecvată

5.3.1. *Transpoziția de vase mari*

În transpoziția de vase mari (**Fig. 94.25**), aorta pleacă din ventriculul drept, iar artera pulmonară din ventriculul stâng. Aorta este anterioară și puțin spre dreapta, iar artera pulmonară este posterioară și spre stânga.

În acest tip de malformație, circulația pulmonară și cea sistemică funcționează în paralel. Sângele venos se întoarce în atriul drept, trece prin orificiul tricuspidian în ventriculul drept și este ejectat în aortă, mergând în organism ca un sânge slab oxigenat și revenind în atriul drept, cu repetarea ciclului. Sângele hiperoxigenat de la plămâni intră în atriul stâng și trece prin orificiul mitral în ventriculul stâng, fiind ejectat în arterele pulmonare, ajungând la plămâni și revenind în atriul stâng.

Cel mai frecvent tip este tipul drept (dextro), în care originea aortei este anterioară și la dreapta originii arterei pulmonare.

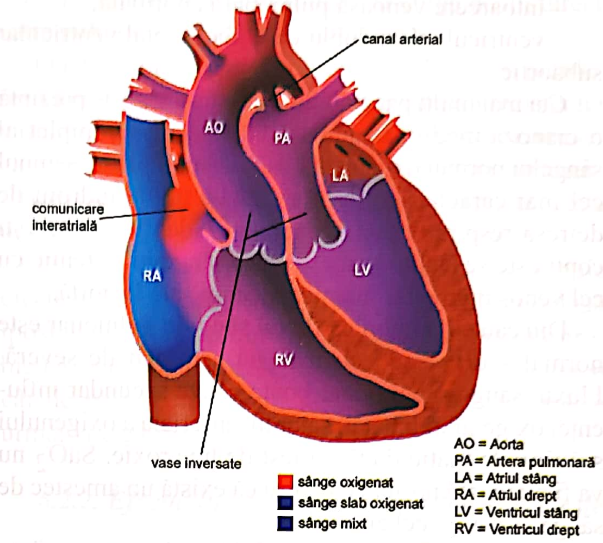

canal arterial
AO
PA
LA
comunicare interatrială
RA
LV
RV
vase inversate
🟥 sânge oxigenat
🟦 sânge slab oxigenat
🟪 sânge mixt
AO = Aorta
PA = Artera pulmonară
LA = Atriul stâng
RA = Atriul drept
LV = Ventricul stâng
RV = Ventricul drept

Fig. 94.25. Transpoziția de vase mari

La copiii afectați, supraviețuirea depinde de mixarea celor două circulații care poate apărea la nivel atrial (Botal deschis), ventricular (defect septal ventricular – aproximativ 1/3 din pacienți) sau între marile vase (persistență de canal arterial).

Afecțiunea este cea mai frecventă MCC manifestată în prima săptămână de viață și trebuie luată în calcul la orice nou-născut cu cianoză marcată. Afecțiunea poate fi letală în câteva ore atunci când coexistă o restricție la nivelul foramen ovale deschis.

Simptomatologia respiratorie este absentă sau limitată la tahipnee și hiperpnee fără dispnee asociată.

Menținerea deschisă a canalului arterial prin administrarea de PGE_1 la nou-născut va îmbunătăți oxigenarea arterială; va crește reîntoarcerea venoasă pulmonară și secundar atriul stâng și astfel se urmează șuntul din atriul stâng în cel drept. Dacă prin administrarea de PGE_1 nu rezultă o oxigenare sistemică adecvată, va fi necesar cateterism cardiac cu septostomie interatrială cu balon.

5.4. Leziuni cardiace cianogene cu mixare completă asociind un flux sangvin pulmonar crescut

Din această categorie de malformații congenitale de cord fac parte următoarele afecțiuni:

– trunchi arterial comun;

– ventricul unic fără stenoză pulmonară;

– întoarcere venoasă pulmonară anormală;

– ventricul stâng dublu cu defect septal ventricular subaortic.

Cei mai mulţi pacienţi din această categorie prezintă o cianoză medie, secundară amestecului complet al sângelui normal oxigenat de la nivel pulmonar. Semnul cel mai caracteristic este existenţa unui sindrom de detresă respiratorie. Hipoxemia evidenţiată la aceşti copii este secundară amestecului sângelui sistemic cu cel venos pulmonar înaintea ejecţiei sale în aortă.

Din cauza faptului că fluxul sangvin pulmonar este normal sau crescut, cianoza nu este atât de severă. Fluxul sangvin pulmonar poate creşte secundar influenţei oxigenului inhalat, saturaţia arterială a oxigenului scăzând dramatic după un test de hiperoxie. SaO_2 nu va fi niciodată normală, pentru că există un amestec de sânge venos cu cel arterial.

Această scădere a răspunsului la oxigen ne va ajuta să diferenţiem aceşti copii de cei cu şunt stânga-dreapta şi cianoză medie secundară tulburărilor circulatorii prezente în edemul pulmonar. Nou-născutul cu o disfuncţie ventriculară stângă secundară unui edem pulmonar asociat cu o presiune venoasă pulmonară crescută va avea un răspuns normal la administrarea de oxigen.

Copiii care prezintă acest tip de leziuni cu creşterea fluxului sangvin pulmonar nu necesită administrarea de PGE_1 decât dacă sunt asociate şi alte defecte. În contrast, oxigenul suplimentar şi hiperventilaţia cresc dramatic fluxul sangvin pulmonar şi scad fluxul sangvin sistemic, fapt care trebuie luat în considerare la această categorie de copii.

6. DIAGNOSTICUL MALFORMAŢIILOR CONGENITALE DE CORD CU DEBUT NEONATAL

GABRIELA OLARIU, ROXANA NEGRILOIU,
SEBASTIAN OLARIU

6.1. Introducere

Malformaţiile congenitale de cord rămân şi în prezent prima cauză de deces prin malformaţii la copii, incidenţa lor crescând dramatic în ultimii ani.

Aproximativ un copil din 100 se naşte cu o formă de defect congenital de cord în Germania, iar în SUA, incidenţa confirmată prin diagnostic non-invaziv este de 4–6 la o mie de nou-născuţi vii, crescând la 8 la o mie de nou-născuţi dacă sunt incluşi şi cei care sunt diagnosticaţi doar clinic. La nou-născutul prematur (VG < 37 săpt.), incidenţa este de 2–3 ori mai mare decât cea găsită la nou-născutul la termen (12 la 1 000 de nou-născuţi prematuri). Mulţi nou-născuţi sunt simptomatici şi se identifică imediat după naştere, alţii rămân nediagnosticaţi până târziu.

Riscul de mortalitate şi morbiditate este crescut dacă simptomele specifice sunt omise.

În datele recente ale Programului Regional al Copiilor Cardiaci din New England se precizează că incidenţa malformaţiilor congenitale de cord cianogene confirmate prin cateterism cardiac şi care au nevoie de chirurgie cardiacă în primul an de viaţă este de 3 la o mie de naşteri (Liliput$_{393}$-19). Majoritatea acestor nou-născuţi sunt identificaţi la sfârşitul perioadei neonatale.

Există 2 studii importante care arată prevalenţa malformaţiilor congenitale de cord. Primul studiu este realizat de acelaşi Program al copiilor cu defecte congenitale de cord din New England în perioada 1969–1974, iar cel de-al doilea a fost realizat între 1981 şi 1991 la nivelul Spitalului din Baltimore–Washington. Ambele studii arată o incidenţă aproximativ constantă a malformaţiilor de cord, dar abordarea multidisciplinară în decursul anilor realizează o scădere a deceselor în primul an de viaţă de la 40% în primul studiu la 18% în cel de-al doilea.

New England Regional Cardiac Program 1969–1974

Frecvenţa diagnosticului la copiii cu MCC severe care necesită caterism cardiac, tratament chirurgical sau decedează:

1. DSV 15,7%
2. Transpoziţia arterelor mari 9,9%
3. Tetralogia Fallot 8,9%
4. Coarctaţia de aortă 7,5%
5. Cordul stâng hipoplazic 7,4%
6. Întoarcerea venoasă total anormală 2%

Deces – 40% în primul an de viaţă.

Baltimore – Washington Infant Study 1981–1991

S-au luat în studiu toţi nou-născuţii cu MCC diagnosticaţi în primul an de viaţă:

1. DSV;
2. Stenoza pulmonară;
3. Defect septal atrial;
4. Canal atrio-ventricular comun complet;
5. Transpoziţia de vase mari;

6. Coarctație de aortă;
Deces – 18 % în primul an de viață.

6.2. Diagnosticul precoce

Diagnosticul precoce și abordarea multidisciplinară a acestor cazuri reprezintă soluțiile pentru minimizarea morbidității și mortalității acestor nou-născuți cu MCC.

Forma de debut și semnele clinice de însoțire depind de:

– modificările fiziologiei cardio-vasculare secundare tranziției de la circulația fetală la cea neonatală;

– efectul intrauterin al leziunilor structurale;

– natura și severitatea defectului anatomic.

6.2.1. Modificările fiziologiei cardio-vasculare secundare tranziției de la circulația fetală la cea neonatală

Această tranziție implică printre altele închiderea canalului arterial (intrauterin realizează legătura între circulația pulmonară și cea sistemică) și scăderea rezistenței pulmonare.

Multe boli cardio-vasculare sau primar pulmonare afectează nou-născutul și devin evidente în perioada neonatală. Separarea semnelor cardio-vasculare de cele pulmonare din simptomatologia de debut poate fi extrem de dificilă chiar și pentru un neonatolog cu experiență. În acest capitol ne vom focusa deci pe semnele clinice cardio-vasculare care acompaniază o malformație de cord, cu efect primejdios asupra nou-născutului. La mulți nou-născuți, în special la cei prematuri, problemele pulmonare coexistă cu cele cardio-vasculare. Evaluarea seriată a simptomelor respiratorii și cardio-circulatorii este esențială pentru confirmarea diagnosticului.

Imediat după naștere apare o schimbare dramatică, în urma sistării circulației placentare și a golirii plămânului de lichid, fenomene care încep la câteva minute de viață. După cum se știe, intrauterin plămânul fetal nu participă la respirație, alveolele fiind pline cu lichid pulmonar. Odată cu prima respirație, pulmonul se umple cu aer, iar lichidul pulmonar se elimină, 1/3 prin căile aeriene și 2/3 prin circulația limfatică. Concomitent, arteriolele perialveolare care au fost colabate se umplu cu sânge și procesul respirației poate începe. Ductul arterial începe să se contracte simultan cu creșterea oxigenului arterial (Bernstein, 1996), iar sângele care intrauterin trecea prin duct va curge acum direct către pulmon, prin arterele pulmonare.

Odată cu clamparea cordonului ombilical și pierderea circulației placentare, apare o creștere a rezistenței vasculare periferice. Ductul arterial se închide complet cam în 3 săptămâni de viață, devenind un ligament fibros. Orice malformație a acestei tranziții poate afecta nou-născutul în primele ore sau zile după naștere.

Evaluarea nou-născutului simptomatic trebuie efectuată în acest context de tranziție din cel puțin două ipostaze, în mod simultan. Cea mai importantă problemă este de a ști cât de bolnav este nou-născutul și cât de bolnav ar deveni fără intervenția noastră în următoarele ore.

6.2.2. Efectul intrauterin al leziunilor structurale

Examinarea nou-născutului cu posibile probleme cardiace va urmări și evidențierea unor malformații noncardiace și/sau a unor dismorfii asociate. Este extrem de important să identificăm dacă afecțiunea cardiacă face parte dintr-un sindrom, cromozomopatie, sau este un defect congenital izolat. Această evaluare ajută la luarea unei decizii terapeutice corecte și dictează prognosticul ulterior al copilului. Prezentăm în continuare în **Tabelul 94.7** câteva sindroame care se pot însoți de malformații congenitale de cord.

Altă întrebare în evaluarea nou-născutului cu suspiciune de MCC este dacă afecțiunea este singulară sau apărută în asociere cu alte anomalii congenitale. Un nou-născut care are mai mult de două anomalii externe minime evidente, prezintă risc crescut să asocieze alte malformații interne. Artera ombilicală unică se asociază frecvent cu malformații congenitale renale sau cardiace. Malformațiile scheletice, în special la nivelul mâinilor și picioarelor, se asociază frecvent cu malformații cardiace.

O întrebare importantă în cazul suspicionării unei MCC este deci dacă afecțiunea cardiacă este singulară (în cromozomopatii, infecții etc.) sau este sindromică, asociată cu alte malformații (VACTERL).

Va trebui să răspundem de asemenea și la întrebarea dacă nou-născutul este prea mare, prea mic sau normal pentru vârsta sa de gestație, necesitând evaluarea lui (VG în săptămâni, greutate la naștere, vârstă postnatală). Mulți nou-născuți cu MCC pot asocia o creștere intrauterină excesivă (LGA – mari pentru vârsta gestațională).

Tabelul 94.7. Asocierea MCC cu afecţiuni cromozomiale sau genetice (modificat după J. P. Cloherty, *Manual of Neonatal Care*, ed. 5, pag.414–416)

Anomalii cromozomiale	**Trisomia 13 (Sindrom Patau)**	≥80% MCC, frecvent DSV
	Trisomia 18 (Sindrom Edward)	≥95% MCC, frecvent DSV, afectări valvulare multiple, insuficienţe valvulare
	Trisomia 21 (Sindrom Down)	40–50% MCC, frecvent canal atrio-ventricular complet, Tetralogie Fallot, DSA, PCA
	Sindrom Turner	25–45% MCC, frecvent coarctaţie de aortă, valvă aortică bicuspidă
Defecte monogenice	**Sindrom Noonan**	>50% MCC, frecvent stenoză pulmonară, DSA, cardiomiopatie hipertrofică
	Sindrom Holt-Oram	>50% MCC, frecvent DSA sau DSV
	Sindrom Ellis-Van Creveld	>50% MCC, frecvent DSA sau atriu unic
	Sindrom Allagile	>90% afectare cardiacă, frecvent stenoză pulmonară periferică
Deleţii genice	**Sindrom Williams**	50–70% Aafectare cardiacă, frecvent stenoză aortică supravalvulară sau stenoză pulmonară periferică, coarctaţie de aortă, stenoze ale arterelor renale sau coronare
	Sidrom Digeorge	Arc aortic întrerupt, trunchi arterial comun, Tetralogie Fallot
Sindroame complexe	**Vacterl**	50% MCC, frecvent DSV
	Charge	50–70% MCC, frecvent Tetralogie Fallot, trunchi arterial

Greutatea lor la naştere trece de 4 kg., ei putând rezulta dintr-o sarcină a unei femei cu diabet zaharat şi fiind diagnosticaţi la naştere cu cardiomiopatie hipertrofică (CMH). Din cauze necunoscute, copiii cu transpoziţie de vase mari pot fi mari pentru vârsta lor de gestaţie.

În mod similar, nou-născuţii cu MCC pot avea dificultăţi de creştere intrauterină. Ei pot fi prea mici la naştere – prematuri – şi pot dezvolta în acest context un sindrom de detresă respiratorie idiopatică, cu persistenţă de canal arterial. Alţi nou-născuţi pot prezenta restricţie de creştere intrauterină, având greutatea la naştere mică pentru vârsta gestaţională. Din cauza hipoxiei cronice intrauterine vor dezvolta policitemie cu afectare serioasă cardio-pulmonară, în special dacă hematocritul central este peste 70%.

6.3. Semne clinice de debut

A doua etapă în cadrul evaluării nou-născutului cu MCC este aprecierea severităţii bolii şi dacă aceasta a apărut imediat după naştere sau insidios în timp.

6.3.1. Cianoza

Principalul şi cel mai important semn de debut este **cianoza** care poate debuta în primele 24 de ore de viaţă. Definiţia cianozei implică coloraţia albastră a ţesuturilor care rezultă când valoarea absolută a hemoglobinei reduse din capilare depăşeşte 3g/dl. Vizualizarea cianozei depinde mai degrabă de concentraţia totală a hemoglobinei reduse, decât de raportul dintre hemoglobina redusă şi cea oxigenată.

Creşterea concentraţiei hemoglobinei reduse de la nivelul patului capilar se produce prin 2 mecanisme:

a. desaturarea sistemică a oxigenului arterial;

b. creşterea extracţiei oxigenului la nivel tisular.

Există 2 tipuri de cianoză: centrală şi periferică.

Cianoza periferică (acrocianoza) implică o saturaţie arterială sistemică normală a oxigenului şi o creştere a extracţiei sale, rezultând o diferenţă mare arterio-venoasă sistemică a oxigenului. Creşterea extracţiei de oxigen rezultă din mişcarea încetinită a sângelui prin circulaţia capilară, având drept cauze vasoconstricţia determinată de expunerea la frig, instabilitatea vasomotorie, policitemia, creşterea presiunii venoase, debit cardiac scăzut, obstrucţii venoase.

Cianoza periferică afectează cu precădere extremităţile distale şi tegumentele din jurul cavităţii bucale. Extremităţile sunt deseori reci şi umede, iar asocierea cu sepsisul neonatal este frecventă în aceste cazuri.

Cianoza centrală este secundară reducerii saturaţiei oxigenului arterial. Se manifestă la nivelul ţesuturilor bogat vascularizate (buze, mucoase), unde fluxul sangvin este rapid şi diferenţa arterio-venoasă este minimă.

a. Există o serie de **factori** care afectează detectarea cianozei la nou-născut. Aceşti factori sunt reprezentaţi de:

Hemoglobina fetală care leagă oxigenul mai tare decât hemoglobina de tip adult. Această caracteristică va ajuta fătul să lege oxigenul la nivel placentar, dar determină şi o eliberare mai dificilă a oxigenului la nivel tisular. Curba de disociere a hemoglobinei se deplasează spre stânga, aşa încât pentru un nivel dat al presiunii parţiale a oxigenului, saturaţia arterială a oxigenului este mai mare la nou-născut decât la copil sau adult. De exemplu, la o hemoglobină saturată 50%, presiunea arterială a oxigenului este de 20 mm Hg la nou-născuţi şi de 28 mm Hg la pacienţi mai bătrâni. La o saturaţie a oxigenului de 80%, presiunea arterială a oxigenului este de 35 mm Hg la nou-născuţi şi 45 mm Hg la pacienţi mai bătrâni. Ca rezultat, cianoza se detectează la valori mai mici ale presiunii parţiale a oxigenului la nou-născut, comparabil cu un pacient mai bătrân. Pentru evaluarea cianozei la un nou-născut, se va măsura şi presiunea arterială a oxigenului pentru a obţine date suplimentare.

Concentraţia hemoglobinei care afectează nivelul saturaţiei oxigenului la care se detectează cianoza. Cianoza poate fi detectată la nivele crescute de saturaţie la un policitemic comparativ cu un pacient anemic. Consecutiv, desaturarea semnificativă a oxigenului poate fi prezentă la un pacient anemic, fără să fie detectată cianoza. Spre exemplu, la 3g/dl de hemoglobină redusă, saturaţia oxigenului este de 67%, când concentraţia totală a hemoglobinei este de 9g/dl şi de 85%, când concentraţia hemoglobinei este de 20g/dl.

Alţi factori fiziologici pot afecta curba de disociere a hemoglobinei la un nou-născut bolnav. Factorii care cresc afinitatea hemoglobinei pentru oxigen (deplasând spre stânga curba de disociere) scad concentraţia hemoglobinei reduse la oxigenul arterial dat (P_aO_2) şi cianoza devine vizibilă la valori mai joase ale P_aO_2. Aceşti factori includ alcaloza, temperatura scăzută, hiperventilaţia ($P_{aC}O_2 \downarrow$) şi nivele scăzute de 2,3- difosfoglicerol. În contrast, acidoza, febra sau creşterea hemoglobinei adulte deplasează curba la dreapta. Ca rezultat, la o presiune arterială dată a oxigenului, apare o eliberare crescută de oxigen către ţesuturi, rezultând o concentraţie crescută a hemoglobinei reduse şi cianoza apare mai rapid.

Pigmentaţia pielii . Cianoza este frecvent mai puţin aparentă la pacienţii la care pielea are o coloraţie mai închisă. Pentru aceste cazuri se vor examina limba, buzele, mucoasele, care sunt mai puţin afectate de hiperpigmentarea constituţională.

b. Etiologia cianozei

Hipoxemia, cu scăderea saturaţiei oxigenului arterial care determină cianoză centrală, este secundară următoarelor mecanisme:

(1) hipoventilaţie alveolară;

(2) tulburări ventilaţie-perfuzie;

(3) şunt dreapta-stânga: intracardiac, între vasele mari sau la nivel intrapulmonar;

(4) hemoglobinopatii (incluzând methemoglobinemia) care vor limita transportul oxigenului;

(5) tulburări de difuziune.

c. Cauze cardiace şi noncardiace de cianoză

Cauzele noncardiace sunt secundare diverselor afecţiuni, ca de exemplu:

(1) anomalii ale hemoglobinei (ex. methemoglobinemia) pot determina cianoză; policitemia – copilul pare cianotic, chiar dacă oxigenarea este adecvată;

(2) afecțiunile pulmonare sunt cauza cea mai comună de cianoză și includ anomalii structurale ale plămânului, obstrucții congenitale sau dobândite ale căilor aeriene, tulburări ale raportului ventilație/perfuzie, hipoventilația și pneumotoraxul;

(3) perfuzie periferică deficitară apărută secundar sepsisului, hipoglicemiei, deshidratării sau hipoadrenalismului;

(4) șunt dreapta-stânga la nivelul canalului arterial când rezultă o diferență între saturația oxigenului măsurată la nivel preductal (braț drept) și postductal, asociată sau nu cu hipertensiune pulmonară persistentă.

Cauzele cardiace ale cianozei centrale pot fi clasificate în diferite moduri, cele mai frecvente cu debut neonatal fiind:

(1) transpoziția de vase mari;
(2) tetralogia Fallot;
(3) trunchi arterial comun;
(4) întoarcerea venoasă pulmonară anormală;
(5) anomalii ale valvei tricuspide.

La acestea se mai asociază alte afecțiuni, precum atrezia pulmonară, diferite variații ale ventriculului unic, ventriculul stâng hipoplazic, anomalii ale sistemului venos (vena cavă conectată la atriul stâng).

Separarea de o afecțiune pulmonară primară este deseori greu de realizat, mai ales dacă nou-născutul este prematur. Nou-născutul care devine simptomatic imediat după naștere are cel mai frecvent o afecțiune pulmonară parenchimatoasă. Acest copil prematur, cu afecțiune pulmonară severă apărută la scurt timp după naștere, necesitând ventilație mecanică asistată, este cel mai frecvent sever afectat, putând oricând să decedeze prin complicații de tipul pneumotoraxului sau hemoragiei intraventriculare.

Nou-născutul la care debutul afecțiunii s-a făcut prin cianoză necesită administrare de oxigen în concentrații crescânde, în funcție de monitorizarea saturației oxigenului.

Nou-născutul cu malformații congenitale de cord poate dezvolta cianoză centrală, dar și semnele clinice ale unei detrese respiratorii. Deoarece cauza cianozei este cel mai frecvent șuntul dreapta-stânga intracardiac, există șanse foarte mici de a o reduce prin administrare de oxigen, chiar și în concentrație de 100% (testul la hiperoxie).

Cianoza este un indicator al hipoxemiei (reducerea nivelului arterial al saturației oxigenului). Culoarea tegumentelor poate fi palidă, cianotică sau roșie (pletorică). Paloarea poate constitui semn de anemie, sepsis, boală pulmonară sau MCC. Nou-născutul policitemic poate fi aparent cianotic. Evaluarea la acești copii a nivelului hemoglobinei, a hematocritului central și periferic și a presiunii arteriale a oxigenului poate exclude o MCC.

În general, când culoarea unui copil se îmbunătățește la plâns sau la administrarea de oxigen, cauza cianozei se consideră că este pulmonară. Dacă, în schimb, culoarea tegumentelor nu se îmbunătățește la plâns sau la administrare de oxigen, originea afecțiunii poate fi cardiacă. În aceste situații, pentru a tranșa diagnosticul se efectuează **testul la hiperoxie**, nou-născutului administrându-i-se oxigen în concentrație de 100%. Acest test simplu poate fi cel mai sensibil și specific test care tranșează diferențele dintre afectările primare pulmonare și cele cardiace. Cianoza devine vizibilă când concentrația hemoglobinei desaturate depășește 3–5g% în sângele arterial. **Gradul de vizibilitate** a cianozei depinde și de severitatea hipoxemiei (dependentă de procentajul de saturație a hemoglobinei cu oxigen), dar și de concentrația hemoglobinei. De exemplu, iată doi nou-născuți cu aceeași saturație a oxigenului de 85%, unul policitemic, cu Hb=22,5g/dl, deci cu hemoglobina desaturată de 3,5g (15% din 22,5g), celălalt anemic, cu Hb=10g/dl și hemoglobina desaturată de 1,5g (15% din 10g). Primul nou-născut pare a fi mai cianotic decât cel de-al doilea, care, din cauza concentrației mai mici a hemoglobinei desaturate, nu are cianoză evidentă.

Un nou-născut cu arcul aortic întrerupt poate avea cianoză la nivelul piciorului drept și să fie roșu în rest.

Desaturarea sângelui arterial poate fi un semn al șuntării dreapta–stânga a sângelui (ca o varietate de leziune cardiacă congenitală sau a persistenței circulației de tip fetal). Desaturarea venoasă pulmonară poate fi provocată de hipoxia alveolară (ca în pneumonie, edem pulmonar sau atelectazie), când alveolele sunt perfuzate, dar neventilate.

Există o mare varietate de cianoze în MCC, iar menținerea deschisă a canalului arterial este o componentă esențială a circulației în unele MCC. Închiderea normală a canalului arterial la câteva zile după naştere poate precipita o cianoză severă.

Canalul arterial deschis poate fi singurul mecanism de menţinere a fluxului sangvin pulmonar la pacienţii cu leziuni obstructive pe partea dreaptă a inimii, precum atrezia/stenoza pulmonară critică.

În leziunile obstructive severe pe partea stângă a inimii, persistenţa deschisă a canalului arterial suplineşte o bună parte din sângele sistemic. În momentul închiderii canalului, pacienţii devin „albaştri" prin scăderea perfuziei periferice.

În transpoziţia de vase mari, persistenţa canalului arterial mixează sângele dintre circulaţia pulmonară şi cea sistemică.

Malformaţii congenitale de cord cianogene care nu sunt ducto-dependente includ trunchiul arterial comun şi întoarcerea venoasă total anormală. Alte leziuni pot sau nu pot fi dependente de duct, dependenţa lor fiind în funcţie de gradul de obstrucţie (ex. tetralogia Fallot sau atrezia de tricuspidă).

Următorul pas în examinarea unui nou-născut cu cianoză este evaluarea semnelor vitale, după cum urmează: temperatură (febril sau hipotermic), frecvenţă cardiacă (tahicardic sau bradicardic), frecvenţă respiratorie (tahipneic sau cu episoade de apnee). Evaluarea acestor semne vitale este necesară pentru un diagnostic rapid şi pentru o intervenţie terapeutică imediată.

Un semn clinic important asociat cianozei este **hipotermia**, observată încă din sala de naştere. În această situaţie, cianoza este de cele mai multe ori periferică şi nu reflectă desaturarea în oxigen a hemoglobinei.

6.3.2. Şocul

O varietate de mecanisme pot fi prezente în determinarea şocului la nou-născutul cu malformaţie congenitală de cord. În leziunile obstructive ale inimii stângi care depind de menţinerea deschisă a ductului arterial pentru a avea un flux sangvin sistemic, şocul apare odată cu închiderea canalului. Un exemplu al unei astfel de situaţii este sindromul de cord stâng hipoplazic, şocul apărut la aceşti pacienţi nerăspunzând la administrarea de volume şi pulsul fiind mult diminuat sau absent la toate cele 4 extremităţi. Şocul poate fi precipitat prin diminuarea debitului sistemic secundar întoarcerii venoase pulmonare total anormale.

Şocul de natură cardiacă se va diferenţia de şocul septic apărut în infecţii sistemice, meningite. La nou-născutul cu şoc, cardiomegalia pare să fie cel mai important semn pentru decelarea etiologiei şocului. Acest lucru a fost documentat printr-un studiu retrospectiv asupra unor nou-născuţi bolnavi având peste 28 de zile de viaţă, care se prezintă la spital în urgenţă cu una dintre următoarele afecţiuni: şoc septic, meningită bacteriană sau sindrom obstructiv al cordului stâng. Sensibilitatea şi specificitatea prezenţei cardiomegaliei ca factor predictiv pentru o boală cardiacă au fost de 85%, respectiv 95%, cu o valoare predictivă pozitivă de 95%.

6.3.3. Efortul respirator

În condiţiile observării unui nou-născut cu efort respirator, este necesară evaluarea frecvenţei respiratorii şi a celorlalte semne de detresă respiratorie. La nou-născutul cu malformaţie de cord, efortul respirator poate fi iniţial regulat şi rapid, urmat de o respiraţie superficială sau neregulată, cu înfundare sternală sau tiraj intercostal. O frecvenţă respiratorie crescută (normal între 45 şi 60 resp./min.) sau creşterea efortului respirator în timpul alimentaţiei necesită investigaţii suplimentare.

Tahipneea şi **tahicardia** sunt semne precoce ale insuficienţei ventriculare stângi. Creşterea necesarului de oxigen poate sugera **persistenţa canalului arterial.** Cauzele cardiace ale tahipneei neonatale pot reflecta o creştere a presiunii venoase sau a volumului pulmonar, secundar unui şunt larg stânga-dreapta. Această creştere poate fi secundară unei obstrucţii venoase pulmonare sau creşterii presiunii end-diastolice la nivelul ventriculului stâng.

Tahipneea în insuficienţa cardiacă se pare că are la bază şi o cauză neuro-hormonală.

Nou-născutul cu MCC cianogenă şi o circulaţie pulmonară uşor sau moderat încărcată va prezenta frecvent tahipnee, fără o creştere semnificativă a travaliului respirator, de aceea ne referim uneori la ei ca la o „tahipnee fericită". În timp, dispneea se accentuează, apărând geamătul, retracţia intercostală, bătăile aripioarelor nazale şi mişcarea de piston a capului.

Tusea şi **wheezingul** sunt, de obicei, de natură respiratorie, dar pot apărea, de asemenea, în asociere cu malformaţii cardiace. De exemplu, un inel vascular care comprimă traheea determină stridor, wheezing şi tuse.

Leziunile care determină creşterea presiunii venoase pulmonare au ca efect edem bronşic şi compresiune bronşică prin distensia atriului stâng şi arteră pulmonară stângă tensionată. Aceste boli cardiace includ şunturi stânga-dreapta largi, stenoza mitrală, disfuncţia ventriculară stângă (secundară unei miocardite) sau obstrucţia venoasă pulmonară.

În general, leziunile cardiace cu reducerea fluxului sangvin pulmonar nu sunt însoţite de o detresă respiratorie semnificativă, chiar dacă există o cianoză evidentă.

6.3.4. Semne neurologice

La un pacient foarte bolnav este necesar să evaluăm şi gradul de afectare a sistemului nervos central, mai ales când avem de luat unele decizii radicale privind tratamentul medical şi chirurgical. În cazul în care este sever afectat de boală, nivelul de conştienţă şi răspuns putând fi reduse, copilul poate fi confuz, iritabil, cu răspunsuri modificate, starea lui de conştienţă variind până la comă profundă. Un copil cu stare generală bună poate fi alert, hiperexcitabil sau nu, cu răspuns bun la stimulare (prin joacă putând să-i distragem atenţia).

6.4. Evaluarea cardiacă a nou-născutului cu malformaţie congenitală de cord

6.4.1. Evaluarea pulsului, perfuziei periferice şi tensiunii arteriale

Se va evalua pulsul la ambele extremităţi, la fel ca şi tensiunea arterială. Pulsul se examinează la nivelul arterei brahiale, radiale, femurale, tibiale posterioare şi pedioasei dorsale, fiind uşor de palpat la nou-născut. Un puls bine bătut sugerează persistenţa canalului arterial. Pulsul greu perceptibil indică un debit sistemic scăzut, existând posibilitatea prezenţei unor leziuni obstructive ale cordului stâng.

Tensiunea arterială este în mod normal cu 10 mm Hg mai mare la nivelul extremităţilor inferioare faţă de cele superioare la determinarea prin auscultaţie. Scăderea sau absenţa pulsului la nivelul extremităţilor inferioare asociate cu puls puternic la nivelul extremităţilor superioare sau tensiune arterială mai mare cu 10 mm Hg sau mai mult la mâini faţă de picioare sugerează posibilitatea prezenţei unei coarctaţii sau altei obstrucţii a arcului aortic. Nou-născuţii pot avea extremităţi reci, marmorate şi se vor diferenţia de cutis marmorata (cauzată de o constricţie a arteriolelor cutanate mici, cu proeminenţa venelor mici).

Hipoplazia ventriculului stâng se poate asocia cu puls la femurală mai puternic decât pulsul branhial drept, înainte de închiderea ductului arterial. Nou-născutul prematur care este sever afectat de persistenţa canalului arterial poate avea un puls foarte slab la femurală. Nou-născutul cu arc aortic întrerupt prezintă colaps în prima săptămână de viaţă, iar diagnosticul este pus adesea prin determinarea comparativă a pulsului la nivelul piciorului şi gâtului, acesta fiind mai puternic proximal de întrerupere.

Tensiunea arterială este definită ca produsul dintre debitul cardiac şi rezistenţa periferică.

Presiunea sistolică reflectă forţa de contracţie a inimii şi injecţia sângelui în vasele arteriale.

Presiunea diastolică reprezintă reculul elastic al arterelor sau relaxarea inimii când valva aortică se deschide.

Presiunea arterială medie (MAP) este un indicator al perfuziei coronare şi poate fi calculată folosind formula: MAP= ⅓ x TA sistolică + ⅔ x TA diastolică.

Tensiunea arterială se va măsura la cele 4 extremităţi (la nivelul braţelor şi picioarelor). Valoarea normală a tensiunii arteriale variază cu vârsta de gestaţie şi vârsta postnatală . La nou-născutul la termen, presiunea sistolică este cuprinsă între 50 şi 90 mm Hg, iar cea diastolică, între 30 şi 60 mm Hg. O diferenţă mai mare de 20 mm Hg între tensiunea sistolică de la nivelul membrelor superioare şi inferioare sugerează foarte probabil existenţa unei coarctaţii de aortă.

Existenţa unei hipotensiuni la un copil poate fi un semn de afectare severă şi necesită intervenţie terapeutică rapidă. Hipotensiunea poate fi prezentă în afecţiuni neonatale severe: hipoglicemie, sepsis, pneumotorax, pneumopericard, cord stâng hipoplazic, stenoză aortică strânsă, arc aortic întrerupt. Asocierea unei stări de şoc cu hipotensiunea din arcul aortic întrerupt poate fi limitată şi tratată în primă instanţă prin administrare rapidă de PGE_1.

Pulsul arterial poate fi detectat prin palpare sau prin metoda Doppler. Ambele metode vor da doar valoarea sistolică. Ascultaţia este foarte dificilă, iar metoda *flush* este foarte rar folosită.

Metoda oscilometrică poate fi folosită în monitorizarea tensiunii arteriale secvenţiale la un copil imobil, dar are un indice de eroare foarte mare la nou-născutul prematur cu greutate la naştere extrem de mică.

Monitorizarea **frecvenţei cardiace** poate furniza de asemenea informaţii asupra gravităţii bolii, putând face diferenţa între o cauză pulmonară şi una cardiacă. O tensiune arterială anormală şi o frecvenţă cardiacă modificată pot fi observate în afecţiuni cardiace congenitale de tip bloc sau tahicardie paroxistică supraventriculară.

La fel ca şi tensiunea arterială, frecvenţa cardiacă variază în funcţie de vârsta de gestaţie şi vârsta postnatală.

O frecvenţă cardiacă la nou-născut de peste 180 bătăi/min. este întotdeauna anormală, la fel ca şi o frecvenţă sub 90 bătăi/min. (excepţie făcând nou-născutul la termen în timpul somnului, când frecvenţa cardiacă poate scădea până la 60 bătăi/min.).

La determinarea unei **tahicardii**, prima întrebare ce trebuie să ne-o punem este dacă aceasta este sinusală sau nu. În condiţii de stres, nodul sinusal poate accelera ritmul până la 230 bătăi/min. la nou-născut. Evaluarea ECG în 12 derivaţii este esenţială în această situaţie pentru determinarea unei leziuni cardiace asociate. Dacă frecvenţa cardiacă este sub 200 bătăi/min., informaţiile ce se pot obţine despre cauza pulmonară sau cardiacă a tulburării sunt puţine şi imprecise. Aritmiile atriale şi ventriculare sunt raportate ca simptome existente la copiii cu dezordini ale oxidării acizilor graşi.

6.4.2. Perfuzia periferică poate fi evaluată prin determinarea timpului de recolorare. Un timp de recolorare de peste 5 secunde este anormal la nou-născut şi reflectă o diminuare a perfuziei tisulare. Prelungirea timpului de recolorare poate fi semn clinic al unui debit cardiac inadecvat (peste 5 secunde indică un debit cardiac sever afectat). Întrucât nou-născutul are un control vasomotor periferic remarcabil şi poate şunta sângele de la nivelul extremităţilor în caz de stres, evaluarea timpului de recolorare se face cel mai fidel la nivelul tegumentelor toracelui.

6.4.3. Examinarea cardiacă. Examinarea de rutină a nou-născutului cu sau fără cianoză evidentă imediat după naştere poate să deceleze modificări patologice de tipul unei activităţi precordiale sau zgomote cardiace anormale, murmur patologic sau un puls periferic anormal. Mulţi dintre nou-născuţii cu MCC nu au aceste semne clinice asociate. La o examinare neonatală de rutină, doar la o jumătate dintre copii se găsesc semne clinice specifice şi doar la două treimi dintre ei la 6 săptămâni de viaţă.

a. Activitatea precordială se va monitoriza pentru a şti sigur dacă inima este localizată în partea stângă a toracelui. Dextrocardia se asociază frecvent cu o malformaţie congenitală de cord complexă.

Palparea poate detecta o mărire a inimii care, la nou-născutul cu semne respiratorii, este mai sugestivă pentru o boală cardiacă decât pentru una pulmonară. Prezenţa unui impuls ventricular situat în aria parasternală stângă inferioară poate fi rezultatul unei supraîncărcări ventriculare drepte de volum sau de presiune, iar o activitate apicală crescută sugerează supraîncărcarea de volum sau de presiune a ventriculului stâng.

b. Dedublarea zgomotului 2. Zgomotul 2 cardiac este determinat de componenta aortică urmată de cea pulmonară, iar prezenţa zgomotului 2 dedublat reduce posibilitatea prezenţei unei MCC. Dedublarea este prezentă la 80% dintre nou-născuţii sănătoşi în primele 48 de ore de viaţă. Zgomotul 2 unic poate apărea într-o serie de condiţii patologice:

– valvă semilunară unică din atrezie aortică sau pulmonară sau trunchi arterial comun;

– în transpoziţia de vase mari artera pulmonară este localizată posterior şi chiar în spatele aortei, astfel încât componenta pulmonară a zgomotului 2 este mai greu de auzit;

– în hipertensiunea pulmonară, impedanţa crescută în circulaţia pulmonară determină închiderea precoce a valvei pulmonare, apărând zgomotul 2 unic.

Zgomotul 2 dedublat este frecvent asociat cu defect septal interatrial sau cu alte leziuni asociate cu supraîncărcare de volum a ventriculului drept; totuşi, absenţa dedublării zgomotului 2 la un sugar nu exclude defectul septal interatrial, dedublarea putând apărea mai târziu, odată cu creşterea fluxului la nivelul defectului, după reducerea rezistenţei pulmonare.

Zgomotul 2 dedublat este sesizabil când frecvenţa cardiacă este sub 150 bătăi/min., fiind dificil de detectat în condiţiile unei frecvenţe cardiace mai mari. Auscultația este facilitată prin suflarea delicată spre fața nou-născutului, reducându-se astfel frecvența cardiacă.

c. Zgomote cardiace anormale. Prezența unor zgomote cardiace suplimentare la un nou-născut impune examinarea sa de către specialistul cardiolog. Aceste zgomote pot fi reprezentate de:

– clic protosistolic prezent în stenoze valvulare semilunare și în trunchi arterial comun;

– clic mezosistolic prezent în prolapsul de valvă mitrală și în boala Ebstein;

– zgomotul 3 la sugari este semn de disfuncție ventriculară, iar la copiii mai mari poate fi prezent normal.

Frecătura pericardică apare în condițiile existenței unui exudat pericardic redus sau moderat și în pericardită. Pericardita purulentă este o complicație rară a sepsisului neonatal. Pericardita poate fi și manifestare a lupusului neonatal.

d. Suflurile cardiace sunt fiziologice, mai ales în prima zi de viață. Conform unui studiu recent, suflul cardiac poate fi prezent de până la 60% dintre nou-născuți, determinarea sa depinzând de experiența examinatorului, momentul examinării și condițiile de examinare. Suflul cardiac poate fi asociat unei MCC. Totuşi, mulți sugari cu suflu nu au leziuni cardiace structurale și MCC pot apărea la sugari la care suflul nu este prezent. Această concluzie a rezultat dintr-un studiu în care s-a efectuat ecografie cardiacă la toți nou-născuții cu suflu cardiac detectat la examinarea de rutină (46 din 7 204, respectiv 0,6%). Din cei 46 de nou-născuți, 13 au avut aspect ecografic normal, 8 au prezentat modificări fiziologice care se pot însoți de suflu cardiac (persistență de canal arterial sau stenoză minimă a trunchiului pulmonar); restul de 25 (54%) au fost diagnosticați cu MCC, toți fiind asimptomatici. În cadrul studiului au fost diagnosticate până la vârsta de 12 luni MCC la încă 32 de copii fără suflu cardiac prezent la examinarea de rutină.

Evaluarea unui suflu cardiac este importantă, din cauza posibilității de evoluție nefavorabilă în condițiile existenței unei MCC nediagnosticate. În cadrul unui studiu, un suflu cardiac fusese detectat în perioada neonatală la 38% dintre sugarii care au dezvoltat până la 6 săptămâni insuficiență cardiacă secundară unor leziuni obstructive ale inimii stângi. În cadrul altui studiu, un suflu cardiac neonatal fusese auzit la 57% dintre sugarii care au decedat după externare din cauza unor MCC.

e. Suflul cardiac inocent. Un mare procent dintre suflurile cardiace neonatale sunt inocente. Majoritatea suflurilor inocente detectate la nou-născuții la termen sunt determinate de stenoze benigne ale trunchiului pulmonar (cunoscute și ca stenoze pulmonare periferice), mai ales dacă sunt auzibile după 24 de ore de viață, când canalul arterial este, de obicei, închis. În aceste situații, suflul este de grad 1–2/6, mezosistolic, de intensitate înaltă, suflu de ejecție cu maximum de intensitate la nivelul focarului pulmonar și iradiere în axilă și în spate. Suflul poate fi secundar unei hipoplazii relative la naștere a trunchiului pulmonar, comparativ cu artera pulmonară principală largă care alimentează intrauterin ductul arterial și circulația sistemică.

Un alt suflu inocent la nou-născut este suflul Still, de intensitate joasă, vibrator, muzical, de grad 1–2/6, suflu de ejecție cu maximum de intensitate parasternal stâng inferior și la apex. Descrește în intensitate sau dispare cu manevra Valsalva (la nou-născut, prin presiune delicată exercitată la nivelul abdomenului). Suflul Still variază cu frecvența cardiacă, fiind mai evident la frecvențe mai mici.

f. Suflurile cardiace patologice. Intensitatea și caracterul suflului și asocierea cu alte semne fac posibilă diferențierea unui suflu inocent de o boală cardiacă. Un suflu inocent este de grad 2 sau mai puțin, prezent parasternal stâng, zgomotul 2 este normal, nu sunt prezente clicuri, pulsul periferic este normal și nu sunt prezente alte manifestări patologice. O MCC este sugerată de prezența unui suflu de grad 3 sau mai mult, aspru, holosistolic, cu intensitate maximă parasternal stâng superior, cu zgomot 2 anormal, puls femural diminuat sau absent și frecvent alte anomalii asociate.

Absența suflurilor cardiace poate fi notată în condițiile diagnosticării unor MCC. Astfel, într-un studiu recent s-a determinat că 48% dintre pacienții diagnosticați cu MCC până la 12 luni de viață nu au prezentat sufluri cardiace neonatale.

6.5. Pulsoximetria

Detectarea vizuală a cianozei este dificil de efectuat, motiv pentru care de multe ori este posibil să fie omise semne clinice precoce ale unei malfomații congenitale de cord, cu consecințe ulterioare severe. Screening-ul tuturor nou-născuţilor prin pulsoximetrie se poate iniţia pentru a putea detecta precoce aceste malformaţii.

Această tehnică detectează unele dintre MCC , dar nu pe toate, aşa cum este ilustrat în următoarele 3 studii.

Prin pulsoximetrie se măsoară saturaţia arterială a oxigenului. Măsurarea se face preductal (mână dreaptă) şi postductal. Au fost efectuate mai multe studii prin monitorizarea pulsoximetrică a saturaţiei arteriale a oxigenului şi relaţia cu diagnosticul precoce al MCC. Într-un astfel de studiu s-a măsurat postductal saturaţia oxigenului pentru 2 minute la 5.626 de copii, la 2 ore după naştere şi apoi înainte de externare.

Copiii cu $SatO_2 < 95\%$ au fost examinaţi din nou, clinic şi ecografic. S-au decelat 5% din copii cu valori scăzute ale $SatO_2$, dar acestea au persistat doar la 1%. Dintre aceştia, s-au depistat 50 de copii cu malformaţii structurale cardiace, dintre care 26 aveau defect septal ventricular izolat, iar 24 aveau alte malformaţii cardiace, incluzând coarctaţia de aortă, transpoziţia de vase mari, atrezia de pulmonară sau persistenţa de canal arterial.

Pacienţii rămaşi cu malformaţii cardiace, incluzând tetralogia Fallot, trunchiul arterial comun, coarctaţia de aortă, stenoza de aortă şi anomalii ale arterei coronare stângi, au avut $SatO_2$ normale.

Sensibilitatea şi specificitatea pulsoximetriei în detectarea MCC a fost de 53%, respectiv 99%.

În cadrul celui de-al 2-lea studiu, $SatO_2$ a fost măsurată prin pulsoximetrie la mâini şi picioare la un număr de 2876 nou-născuţi sănătoşi, în intervalul de 6—24 de ore de la naştere, şi au fost decelaţi 32 de nou-născuţi cu posibilă MCC. Testul a fost considerat anormal dacă $SatO_2$ la nivelul piciorului a fost sub 92% sau cu 7% mai mic decât la nivelul mâinii drepte (indicator de şunt dreapta–stânga prin ductul arterial). 57 dintre nou-născuţii sănătoşi (0,02%) au avut un test anormal, iar 4 dintre aceştia au prezentat o MCC critică.

În alt studiu foarte extins, cuprinzând 11.281 de nou-născuţi asimptomatici, s-au detectat 2 pacienţi cu întoar-cere venoasă pulmonară total anormală şi 1 pacient cu trunchi arterial comun.

Ecocardiografia la un pacient cu $SaO_2 < 95\%$ arată o structură cardiacă anormală, cu întârzierea tranziţiei circulaţiei fetale la cea neonatală (şunt dreapta–stânga persistent). Un nou-născut cu coarctaţie şi altul cu cord stâng hipoplazic nu au fost detectaţi prin screening. 9 nou-născuţi au fost cu MCC detectată prin ecografie fetală, iar 6 au fost simptomatici înainte de screening.

Screening-ul la copiii nediagnosticaţi şi asimptomatici a avut o sensibilitate de 60% şi o specificitate de 99,95%, iar valoarea predictivă pozitivă a fost de 75%, respectiv 95%.

Utilitatea pulsoximetriei ca test screening este discutabilă. De exemplu, în al 2-lea studiu citat, în care $SatO_2$ s-a măsurat cu 24 de ore înainte de externare, $SatO_2$ sub 95% a avut o sensibilitate şi specificitate de 0,75, respectiv 0,88. Specificitatea creşte (1) şi sensibilitatea scade (0,53), dacă se ia în considerare o $SatO_2$ sub 90% ca anormală.

De amintit totodată că pulsoximetria nu înlocuieşte examenul clinic. Multe studii arată că, în situaţia în care se foloseşte examenul clinic asociat pulsoximetriei, sensibilitatea de a decela o MCC creşte.

6.6. Testul la hiperoxie

Pentru orice nou-născut cu suspiciune de MCC (cu sau fără cianoză) se va efectua testul de hiperoxie. Acest test este cel mai sensibil şi mai specific pentru o evaluare iniţială a nou-născutului. Pentru testul de hiperoxie, copilul va respira oxigen 100% şi se vor măsura gazele sangvine arteriale înainte şi după oxigenare, pre- şi postductal. Sunt acceptate atât valorile de gaze sangvine arteriale, cât şi monitorizarea transcutanată a oxigenului. Totuşi, pulsoximetria nu poate fi folosită în documentare; dacă un nou-născut respiră oxigen 100%, el poate avea o saturaţie arterială a oxigenului de 100%, dar o presiune arterială de 80 mm Hg (patologică) sau 680 mm Hg (normală). Saturaţia oxigenului poate rămâne neschimbată când P_aO_2 creşte de la 70 la 150 mm Hg, iar în aceste cazuri diferenţierea dintre o leziune cardiacă şi una pulmonară este limitată.

O valoare a presiunii parţiale arteriale a oxigenului foarte mare în partea superioară a corpului, faţă de una mai mică în partea inferioară, poate fi un semn important pentru o coarctaţie de aortă sau o obstrucţie a ventriculului stâng.

În cazuri rare există şi o „cianoză diferenţiată inversată”, cu o saturaţie crescută în partea inferioară a corpului şi scăzută în partea inferioară a corpului. Această situaţie apare doar la copiii cu transpoziţie a vaselor mari cu o arteră pulmonară anormală ce şuntează sângele oxigenat sau în întreruperea arcului aortic.

Dacă pacientul respiră oxigen 100%, o presiune arterială a oxigenului mai mare de 250 mm Hg, atât la nivelul membrelor superioare, cât şi al celor inferioare, elimină în mod virtual o afecţiune cardiacă cianogenă. O presiune arterială a oxigenului sub 100 mm Hg, în absenţa unei afectări pulmonare clare, este dată cel mai frecvent de şuntul dreapta-stânga şi indică posibilitatea existenţei unei MCC cianogene. Pacienţii cu presiunea arterială a oxigenului între 100 şi 250 mm Hg la un FiO_2 de 100%, pot avea o boală cardiacă structurală, cu mixare intracardiacă completă şi o creştere a fluxului pulmonar sangvin (ex. cordul stâng hipoplazic). Pacienţii cu leziuni cardiace de tipul transpoziţie de vase mari sau obstrucţie pulmonară severă pot avea în mod obişnuit o P_aO_2 sub 50–60 mm Hg în timpul hiperoxiei. În leziuni cu mixare intracardiacă şi creşterea fluxului sangvin pulmonar (trunchi arterial), P_aO_2 poate să crească la 75–150 mm Hg.

Nou-născutul care nu trece testul de hiperoxie poate avea o boală congenitală de cord ce include un flux sangvin dependent de duct sau de fluxul sangvin pulmonar (nececsitând administrarea de PGE_1). Suplimentarea oxigenului inspirat poate creşte saturaţia arterială, prin creşterea adiţională a fluxului sangvin. Acelaşi efect poate fi obţinut prin utilizarea vasodilatatoarelor pulmonare, precum PGE_1.

Dacă administrarea de oxigen suplimentar continuă la aceşti copii în condiţiile unui flux pulmonar crescut, se poate ajunge la insuficienţă cardiacă congestivă, edem pulmonar acut sau eventual acidoză.

6.7. Radiografia cardio-pulmonară

Radiografia cardio-pulmonară este o metodă extrem de importantă de diagnostic, ea aducând informaţii subtile în caz de MCC, mai ales privind tipul de boală cardiacă şi/ sau fluxul sangvin pulmonar.

În interpretarea unei radiografii cardio-pulmonare vom urmări:

- calitatea filmului, respectiv expunerea corespunzătoare, centrarea la mijlocul toracelui, penetrarea corespunzătoare şi fără artefacte, inspirul adecvat;
- cordul: poziţionarea sa, conturul cardiac, mărimea;
- vascularizaţia plămânului: angorjarea venoasă pulmonară;
- diafragmul: simetrie, până la ce coastă este destins plămânul, locul apexului;
- plămânii – orice patologie asociată;
- situaţia arcului aortic – la stânga sau la dreapta; poziţia arcului aortic poate fi incertă prin deviaţia traheei;
- scheletul şi musculatura: anomalii ale coastelor, vertebrelor, fracturi.

Folosind criteriul mărimii cardiace şi al determinării fluxului sangvin pulmonar, se pot detecta diferite afecţiuni cardiace congenitale.

Indicele cardio-toracic poate fi de 0,65 sau mai mic, fiind măsurat în incidenţă antero-posterioară, după un inspir, cu diafragmul la coasta 9–10. Cordul poate fi fals mărit dacă expunerea şi măsurarea se realizează în expir.

Se vor urmări vascularizaţia pulmonară (normală, crescută sau scăzută) şi absenţa sau prezenţa lichidului interstiţial secundar edemului pulmonar.

Semne radiologice distinctive (Kemeth G. Zahrka & Daniel H. Gruenstein)

Edem pulmonar neonatal
- întoarcere totală pulmonară venoasă anormală;
- cord triatrium;
- inel mitral supraventricular;
- cord stâng hipoplazic cu defect septal atrial restrictiv;
- stenoză mitrală cu defect septal atrial restrictive;
- stenoză aortică critică cu disfuncţie ventriculară stângă.

Arc aortic drept
- tetralogia Fallot;
- trunchi arterial comun;
- transpoziţia de vase mari cu defect septal ventricular şi stenoză pulmonară.

Cardiomegalie masivă
- anomalie Ebstein.

7. RESUSCITAREA NOU- NĂSCUTULUI CU MALFORMAŢIE CONGENITALĂ DE CORD

DANIELA ICMA, GABRIELA OLARIU

Dezvoltarea ecografiei fetale a fost un pas important în monitorizarea sarcinilor. Ecografia fetală a dus la posibilitatea diagnosticării prenatale a unor malformaţii existente şi la luarea unei decizii în ceea ce priveşte ducerea sarcinii până la sfârşit sau întreruperea ei. Din această cauză, acurateţea diagnosticului e foarte importantă, motiv pentru care medicul ce efectuează ecografia trebuie să aibă experienţă în domeniu.

Diagnosticul prenatal al MCC îmbunătăţeşte condiţiile preoperatorii şi clinice, dar şi dezvoltarea neurologică a copiilor care necesită chirurgie cardiacă neonatală, prin prevenirea instabilităţii hemodinamice postnatale şi a hipoxemiei.

În faţa unei sarcini cu făt cu MCC, perinatologul trebuie să informeze corect părinţii în ceea ce priveşte evoluţia sarcinii, a naşterii şi eventualele posibilităţi de tratament postnatal. Tot perinatologului îi revine sarcina de a informa medicul neonatolog înainte de naştere despre suspiciunea malformativă şi despre momentul naşterii.

Naşterea unui copil cu MCC trebuie să se producă într-un centru regional de nivel 3 în care există secţie de terapie intensivă neonatală dotată cu aparatură şi personal medical specializat.

Modul naşterii este indicat a fi prin operaţie cezariană programată pentru a scuti fătul de stresul travaliului. Echipa ce participă la naştere este formată din mai multe persoane cu grade diferite de calificare în resuscitare. De obicei, participă 2–3 medici neonatologi şi o asistentă. Unul dintre medici cu abilităţi de reanimare completă va fi coordonatorul echipei şi va realiza resuscitarea, un alt medic va ajuta la manevrele de reanimare, iar asistenta va administra medicaţia indicată de medicul coordonator şi va consemna evenimentele.

În sala de naştere trebuie să existe echipamentul necesar unei reanimări complete. Acest echipament trebuie să fie în perfectă stare de funcţionare şi pentru aceasta trebuie probat înainte de a începe naşterea.

7.1. Echipamentul şi medicaţia necesare pentru reanimare

Materialele necesare în reanimarea neonatală sunt prezentate în **Fig. 94.26**.

- pară de aspiraţie;
- aspirator şi tubulatura aferentă;
- sonde de aspiraţie de 5 F, 6 F, 8 F, 10 F, 12 F;
- sonde de gavaj de 8 F;
- seringi, ace;

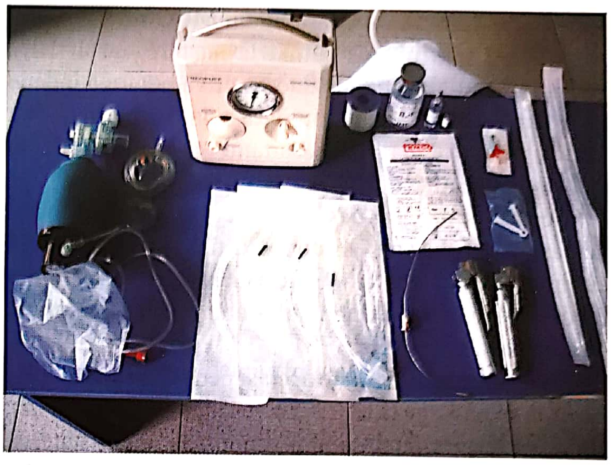


Fig. 94.26. Materiale necesare în reanimarea neonatală

- balon de reanimare (trebuie să se poată administra oxigen 90–100%);
- măşti pentru balon pentru nou-născutul la termen şi pentru prematur (de preferinţă cu margine capitonată);
- sursă de O_2 şi tubulatură (flux până la 10 litri/minut);
- laringoscop cu lame drepte, NR. 0 pentru prematur şi NR.1 pentru nou-născutul la termen;
- baterii şi becuri de rezervă pentru laringoscop;
- sonde endotraheale de 2, 5, 3, 3,5, 4 mm diametru intern;
- mandren;
- foarfeci, bisturiu;
- bandă adezivă;
- tampoane;
- alcool, soluţie de betadină;
- mănuşi sterile;
- cateter ombilical cu lumen simplu şi dublu şi trusă pentru inserţie;
- adrenalină 1:10.000;
- soluţii cristaloide izotone (ser fiziologic 9‰, Ringer);
- bicarbonat de sodium 4,2%;
- glucoză 10%;
- masă radiantă sau altă sursă de căldură;
- o suprafaţă fermă, matlasată, pentru reanimare;
- ceas/cronometru;
- scutece calde;
- stetoscop;
- monitor cardiac şi electrozi;
- 2 pulsoximetre (pre- şi postductal) şi senzori.

5–10% dintre copiii care nu au MCC necesită mai mult decât îngrijire de rutină la naştere, iar 1–10% necesită ventilaţie cu presiune pozitivă pentru a începe să respire. Proporţia este similară şi la nou-născutul cu MCC, majoritatea nenecesitând mai mult decât asistenţă de rutină.

Resuscitarea nou-născutului cu MCC presupune acelaşi algoritm ca şi al copiilor fără MCC. În plus, echipa trebuie să aibă cunoştinţe despre anatomia cardiacă, circulaţia de tip fetal, tranziţia de la circulaţia fetală la cea neonatală.

ABC-ul reanimării este acelaşi pentru copii şi adulţi. Trebuie să ne asigurăm că există căi aeriene libere (Air), că există respiraţii (Breathing) spontane sau asistate, că există circulaţie adecvată a sângelui oxigenat (Circulation).

7.2. Etapele reanimării sunt:

7.2.1. Asigurarea căldurii

Nou-născutul trebuie plasat pe o masă cu căldură radiantă unde echipa de reanimare va avea uşor acces la copil, iar sursa radiantă va reduce pierderea de căldură. Nou-născutul nu trebuie acoperit cu scutece.

Prematurii sunt în mod special vulnerabili la stresul termic. Indicele suprafaţă/masă corporală este mare, tegumentul subţire şi permeabil, depozitele de grăsime subcutanată reduse şi răspunsul metabolic la frig scăzut, având ca rezultat pierderea rapidă de căldură şi hipotermia.

7.2.2. Poziţionarea prin extensia uşoară a gâtului

Copilul trebuie poziţionat în decubit dorsal sau lateral, cu gâtul în uşoară extensie, în poziţie „de adulmecare”. Această poziţie va aduce faringele posterior, laringele şi traheea pe aceeaşi linie, ceea ce va facilita intrarea liberă a aerului. Poziţia în hiperextensie sau flexie a gâtului poate diminua fluxul de aer. Pentru a menţine poziţia corectă se poate aşeza un scutec rulat sub umerii nou-născutului.

7.2.3. Dezobstrucţia căilor aeriene

Secreţiile de la nivelul căilor respiratorii pot fi îndepărtate folosind o pară de aspiraţie sau o sondă adaptată la sistemul de aspiraţie.

Se aspiră întâi gura, apoi nasul. Aspirarea secreţiilor trebuie făcută cu blândeţe, deoarece stimularea faringelui posterior în primele minute de viaţă poate determina un răspuns vagal, provocând apnee şi bradicardie severă.

7.2.4. Ştergerea, stimularea respiraţiei, repoziţionarea

Ştergerea capului şi a corpului nou-născutului de lichidul amniotic previne pierderea de căldură şi, în acelaşi timp, reprezintă şi o formă de stimulare pentru a iniţia respiraţia. Scutecul cu care s-a şters nou-născutul trebuie îndepărtat, iar copilul se repoziţionează pe alt scutec încălzit şi uscat.

Atât ştergerea, cât şi aspirarea stimulează nou-născutul, însă există situaţii când aceste manevre nu determină apariţia primei respiraţii.

Alte metode de stimulare a respiraţiei nou-născuţilor sunt reprezentate de:

– pălmuirea sau plesnirea uşoară a tălpilor;
– frecarea uşoară a spatelui, trunchiului sau extremităţilor.

Stimularea prea viguroasă nu ajută şi poate chiar produce leziuni importante.

Dacă după efectuarea acestor manevre nou-născutul rămâne apneic, trebuie iniţiată imediat ventilaţia cu presiune pozitivă.

În situaţia în care copilul respiră, dar prezintă cianoză de tip central, se va administra O_2 100% în flux liber. Sursa de O_2 se poziţionează în dreptul nasului copilului, putându-se administra cu ajutorul unei tubulaturi de O_2, mască de O_2, balon de anestezie cu mască, pâlnie sau chiar palmele reanimatorului ţinute căuş. Administrarea de O_2 se menţine până când tegumentele nou-născutului devin rozate, îndepărtarea O_2-ului făcându-se progresiv. Dacă cianoza persistă în ciuda administrării de O_2 100% în flux liber, poate fi luat în considerare diagnosticul de MCC.

Toate aceste etape nu trebuie să depăşească în total 30 secunde. Ele trebuie efectuate cu blândeţe, dar în acelaşi timp cu rapiditate.

7.2.5. Evaluarea nou-născutului

Semnele vitale pe care le evaluăm sunt:

a. Respiraţiile trebuie să fie eficiente ca frecvenţă şi amplitudine.

Gaspingurile sunt respirații ineficiente și necesită intervenție ca pentru apnee.

Dacă respirațiile sunt ineficiente, sub formă de gaspinguri, sau dacă nou-născutul prezintă apnee, se inițiază **ventilația cu presiune pozitivă (VPP) cu O_2 100% pe balon cu mască**. Frecvența comprimării balonului este de 40–60 pe minut, iar ca o formulă mnemotehnică pentru a menține această frecvență se repetă „și-doi-trei-și-doi-trei", la „și"comprimându-se balonul, iar la „doi-trei" decomprimându-se. Presiunea inițială este de 30–40 cm H_2O, iar la respirațiile ulterioare este de 15–20 cm H_2O.

Masca balonului trebuie să fie aplicată etanș pe fața nou-născutului, cuprinzând gura și nasul.

Îmbunătățirea stării nou-născutului e indicată de:

– creșterea frecvenței cardiace(FC);

– îmbunătățirea colorației;

– respirații spontane.

Când FC este >100 bătăi/minut și copilul respiră spontan, se poate întrerupe VPP, administrându-se în continuare O_2 în flux liber pentru a se menține nou-născutul rozat.

În situația în care VPP pe balon cu mască este necesară mai mult de câteva minute, este important a se introduce o sondă oro-gastrică, care trebuie lăsată pe loc pe parcursul VPP. Lungimea sondei trebuie să fie egală cu distanța de la piramida nazală până la lobul urechii și apoi la apendicele xifoid.

b. Frecvența cardiacă trebuie să fie peste 100 bătăi pe minut.

Se poate măsura pulsul la nivelul cordonului ombilical sau, auscultatoric, pe aria cardiacă la nivelul hemitoracelui stâng timp de 6 secunde, apoi se înmulțește cu 10 pentru a estima numărul de bătăi pe minut.

După 30 secunde de VPP O_2 100% se evaluează FC, aceasta ajungând în cele mai multe cazuri la 100 bătăi/minut.

Dacă FC rămâne < 100 bătăi/minut,trebuie evaluat efortul respirator și dacă acesta nu este eficient se inițiază VPP.

Când FC rămâne < 60 bătăi/minut sub VPP cu O_2 100% timp de 30 secunde, se inițiază **masajul cardiac extern**. Compresiile toracice constau în depresiuni ritmice ale sternului pe coloana vertebrală. Masajul cardiac extern se asociază întotdeauna cu VPP cu O_2 100%, în acest moment al reanimării fiind nevoie obligatoriu de două persoane, una care să comprime toracele și alta care să continue ventilația.

Există două tehnici de efectuare a masajului cardiac extern:

– tehnica policelui – cele două police sunt folosite pentru a comprima sternul, în timp ce mâinile înconjoară toracele, iar celelalte degete susțin coloana vertebrală;

– tehnica celor două degete – vârful degetului mediu și indexul unei mâini sunt folosite pentru compresiuni; cealaltă mână sprijină spatele copilului.

Nu se ridică degetele/policele de pe torace în timpul efectuării masajului cardiac extern.

Compresiunile se efectuează în 1/3 inferioară a sternului, care este situată între apendicele xifoid și o linie imaginară ce unește cele două mameloane.

Presiunea care se folosește trebuie să deplaseze sternul la o profunzime egală cu aproximativ 1/3 din diametrul antero-posterior al toracelui.

Masajul cardiac extern trebuie întotdeauna însoțit de VPP, aceste acțiuni fiind coordonate cu o ventilație după fiecare a treia compresiune, pentru a obține 30 respirații și 90 compresiuni pe minut. Persoana care efectuează masajul cardiac extern va prelua numărătoarea și va spune cu voce tare: „unu-și-doi-și-trei-și-respirație-și-unu-și-doi-și-trei-și-respirație", „1,2,3" reprezentând compresiunile toracelui, iar „respirație" compresiunea balonului.

După 30 secunde de masaj cardiac extern și VPP, se evaluează din nou FC. Dacă FC crește > 60 bătăi/minut, se întrerupe masajul cardiac extern și se continuă VPP, iar când FC > 100 bătăi/minut, se întrerupe și VPP. Dacă FC rămâne < 60 bătăi/minut, se începe administrarea medicației.

Când resuscitarea devine de lungă durată sau dacă VPP e ineficientă, trebuie realizată intubația oro-traheală (**IOT – Fig. 94.27**). Pentru IOT este nevoie de un laringoscop cu lamă Nr.0 pentru prematuri și Nr.1 pentru nou-născuții la termen, de sonde de intubație, mandren, bandă adezivă pentru fixarea sondei.

Sondele de intubație sunt de diferite diametre și se aleg în funcție de greutatea nou-născutului și de vârsta de gestație.

Plasarea corectă a sondei de IOT este cu vârful în traheea medie, iar pentru a realiza acest lucru se folosește formula: 6 + greutatea (kg).

Tehnica IOT nu trebuie să depășească 20 secunde.

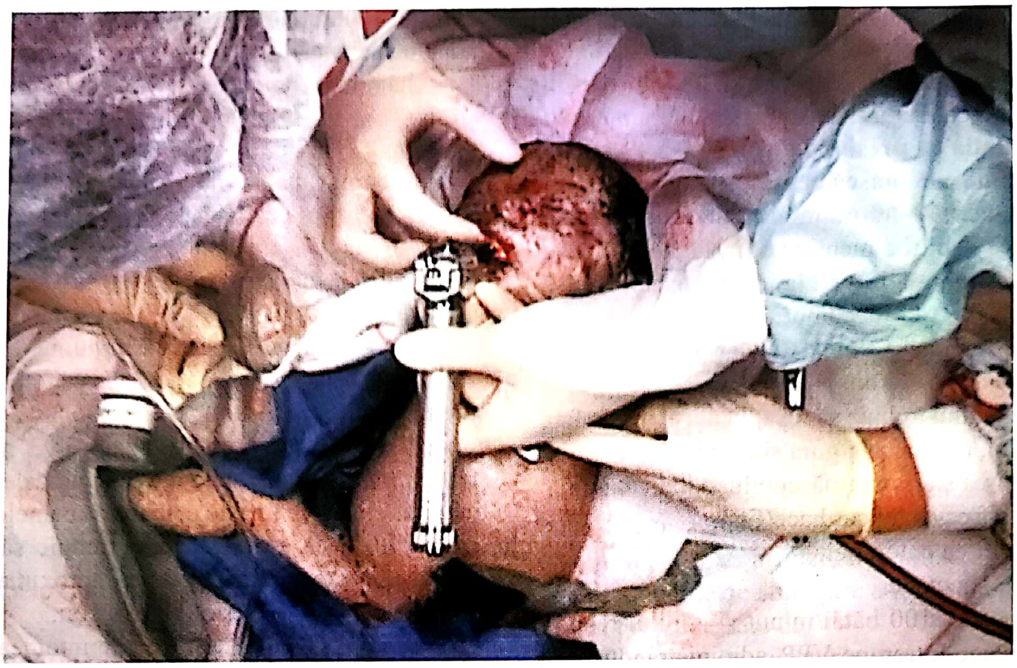


Fig. 94.27. Reanimare neonatală

7.3. Medicația folosită în timpul reanimării nou-născuților este reprezentată de: adrenalină, volum - expanderi şi bicarbonat de sodiu.

7.3.1. ***Adrenalina*** se foloseşte când FC rămâne < 60 bătăi/minut după 30 secunde de VPP şi alte 30 secunde de VPP+MCE.

Se administrează fie pe sonda endotraheală (SET), fie prin cateterism venos ombilical. Doza este de 0,1–0,3 ml/kg din soluția 1:10.000. Această doză se mai poate repeta la nevoie.

7.3.2. ***Volum expanderii*** – se pot folosi: ser fiziologic, soluție Ringer lactat, sânge 0I Rh.

Doza inițială este de 10 ml/kg şi se poate repeta în cazul în care nu apare ameliorare. Se administrează în vena ombilicală de preferat sau în venă periferică. Ritmul administrării este lent, în 5–10 minute, pentru a preveni apariția unei hemoragii intracraniene (riscul este mult mai mare la prematuri, datorită prezenței matricei germinale din creier).

Volum expanderii se administrează când există istoric de dezlipire de placentă, placentă praevia cu sângerare importantă, pierdere de sânge din cordonul ombilical, situații când apare şocul hipovolemic. Aceşti copii în şoc hipovolemic sunt palizi, au puls slab, au tahicardie sau bradicardie persistente.

La nou-născuții cu MCC administrarea de volum expanderii se face cu precauție, deoarece încărcarea ventriculară poate deveni dăunătoare.

7.3.3. ***Bicarbonatul de sodiu*** — folosirea sa în timpul reanimării este controversată, putând fi totuşi indicat când există acidoză metabolică ce a rezultat prin creşterea producției de acid lactic. Acidoza severă duce la scăderea contractilității miocardului şi la vasoconstricție pulmonară, astfel scăzând fluxul sangvin pulmonar şi, prin urmare, rezultând oxigenare inadecvată a sângelui.

Bicarbonatul de sodiu devine dăunător când este administrat în lipsa unei ventilații pulmonare adecvate.

Administrarea bicarbonatului de sodiu se face doar intravenos (nu endotraheal pentru că este caustic), preferându-se vena ombilicală. Doza este de 2 mEq/kg din soluția 4,2%. Ritmul de administrare este lent, 1 mEq/kg/minut.

Aceste etape ale reanimării neonatale se aplică atât la nou-născuții sănătoși, cât și la cei cu MCC.

Întotdeauna neonatologii își pun cinci întrebări la fiecare naștere:

– Lichidul amniotic este cu sau fără meconiu?

– Copilul respiră sau țipă?

– Tonusul muscular este bun?

– Copilul este rozat?

– Nou-născutul este la termen sau este prematur?

Dacă la toate aceste întrebări răspunsul este „DA”, copilul poate primi îngrijirile de rutină pentru a-și continua tranziția. Dacă răspunsul la oricare din întrebări este „NU” sau copilul este născut înainte de termen, el va necesita o formă de reanimare.

Situații speciale reprezintă:

– prematurii – care prezintă mai frecvent dificultăți în perioada de tranziție;

– lichidul amniotic meconial – care impune aspirarea gurii și nasului înainte de nașterea umerilor. Dacă nou-născutul este viguros (efort respirator bun, tonus muscular bun, frecvență cardiacă > 100 bătăi pe minut), se continuă cu pașii inițiali ai reanimării. Dacă nou-născutul nu este viguros, se indică aspirarea traheei pe lamă de laringoscop imediat după naștere, înainte de stimulare și de instalarea respirației.

Mirless și colaboratorii raportează într-un studiu pe 110 copii ce au fost diagnosticați prenatal cu MCC. Neonatologii au fost prezenți la toate nașterile, dar resuscitarea a fost necesară doar la 11 cazuri.

Cei mai mulți nou-născuți cu MCC nu vor necesita deci manevre suplimentare de resuscitare la naștere, ei fiind asimptomatici în primele ore, chiar zile de viață. Bolile cardiace care dau o stare generală influențată la naștere sunt rare: maladia Ebstein, aritmiile, în special când sunt însoțite de hidrops fetal.

Cianoza și bradicardia prezente la naștere necesită resuscitare efectivă, însă cauza trebuie considerată inițial respiratorie și doar în situația necorectării sub manevrele de reanimare ne orientăm spre MCC.

După resuscitare, nou-născuții se transportă în NICU cât mai repede posibil. Atât monitorizarea cardio-respiratorie și a saturației arteriale în oxigen (SaO_2), cât și abordul vascular trebuie inițiate cât mai timpuriu.

Pulsoximetria nu este folosită de rutină în sala de naștere pentru un nou-născut sănătos, însă este indicată în cazul nou-născuților cu MCC. În primele minute de viață nou-născuții prezintă desaturare în oxigen.

Pentru a evalua SaO_2 imediat după naștere, s-a măsurat SaO_2 la 50 nou-născuți sănătoși cu vârsta de gestație > 35 săptămâni. Intervalul valorilor SaO_2 pre- și postductal a fost între 67–73% după 2 minute de viață, cu creșterea valorilor la normal după 15 minute de viață. Valoarea SaO_2 este de dorit a fi de 95% și a fost atinsă la 12 minute preductal și la 14 minute postductal. Studiile au demonstrat că SaO_2 principală la 1 minut de viață e de 61% și la 7 minute de viață e de 82% la copiii născuți natural (pe cale vaginală), iar la cei extrași prin operație cezariană SaO_2 la 1 minut este de 46% și la 7 minute este de 82%.

Mai multe studii cumulate sugerează că și nou-născuții sănătoși rămân desaturați în perioada imediat postpartum și că SaO_2 de 50% poate fi normală în primul minut de viață.

Oxigenul folosit în reanimarea nou-născuților este concentrat (100%). Trebuie avute în vedere la administrarea de O_2 la nou-născuții cu sindrom de hipoplazie a inimii stângi și alte forme de ventricul unic, situații în care scăderea rapidă a rezistenței vasculare pulmonare compromite fluxul sangvin sistemic. O_2 suplimentar acționează ca un vasodilatator în circulația pulmonară, astfel scade rezistența vasculară pulmonară și crește fluxul sangvin pulmonar, înrăutățind circulația sistemică prin scăderea fluxului sangvin sistemic, manifestată prin scăderea diurezei, acidoză metabolică și scăderea perfuziei, ceea ce duce la leziuni organice (renale, cerebrale, intestinale).

Se consideră că oxigenarea este optimă atunci când SaO_2 se menține între 80–85%. Dacă SaO_2 depășește 85% se va reduce oxigenul inspirat.

Uneori nou-născuții necesită ventilație mecanică (VM) pentru susținere până la intervenția chirurgicală. În situația în care necesită VM, trebuie să ne asigurăm că nou-născutul nu este supraventilat, realizându-se un pH arterial la limita inferioară a normalului. Sunt necesare sedarea și relaxarea musculară pe toată perioada VM.

Bolile cardiace majore diagnosticate antenatal pot fi împărțite în trei grupe:

1. Malformații dependente de duct cu flux sistemic scăzut (sindromul de hipoplazie a inimii stângi, stenoză aortică critică, arc aortic întrerupt). În aceste situații hipotensiunea poate fi prezentă de la naștere, acești copii necesitând uneori ventilație asistată chiar din sala de naştere. Se va menţine saturaţia > 85%, MAP scăzut, pH-ul arterial iniţial scăzut, se va evita hiperventilaţia.

2. Malformaţii cianogene dependente de duct cu flux pulmonar scăzut (atrezia pulmonară, transpoziţia de vase mari). Dacă saturaţia arterială în O_2 este < 75%, se va suna medicul cardiolog pediatru.

Ambele grupe de afecţiuni necesită administrare de prostaglandine în perfuzie cu doza iniţială de 10 ng/kg/ minut, pentru menţinerea deschisă a ductului arterial, iar apoi se contactează cardiologul pediatru, dacă el nu a fost anunţat înaintea naşterii.

Dacă apar crize de apnee şi SaO_2 este < 75% în timpul administrării de prostaglandine, nou-născutul se va intuba şi se va ventila mecanic, scăzându-se eventual şi doza de prostaglandine.

3. Aritmii (bloc congenital, tahicardie supraventriculară fetală).

Mulţi nou-născuţi cu aritmii sunt asimptomatici la naştere. Unii necesită manevre de resuscitare, mai ales dacă prezintă hidrops fetal. Uneori este necesară inserţia unui tub de dren intercostal şi/sau abdominal imediat postnatal.

Cea mai frecventă aritmie fetală este blocul atrioventricular (BAV) total. Această afecţiune poate necesita naştere prematură din cauza dezvoltării hidropsului. Naşterea unui copil cu BAV total cu hidrops fetal trebuie planificată împreună cu cardiologul şi/sau chirurgul cardiac, dacă e necesar pacing. Administrarea substanţelor cronotrope se face doar la indicaţia cardiologului.

În cazul tahicardiei supraventriculare (TSV) fetale, trebuie ţinut cont de faptul că medicaţia antiaritmică se administrează gravidei, iar nou-născuţii se nasc încărcaţi cu antiaritmice. TSV poate fi bine tolerată de copii câteva ore şi urgenţa intervenţiei depinde de compromiterea hemodinamică a copilului (hipotensiune arterială, hipoperfuzie). Se pot efectua manevre vagale (amestec de apă cu gheaţă aplicat viguros pe gura şi nasul copilului), iar adenozina se foloseşte cu succes în convertirea nou-născuţilor de la TSV la ritm sinusal. Cel mai folosit medicament este propranololul în doză de 2–3 mg/kg împărţit în 3 doze. Electroconversia poate fi de folos când nou-născutul este instabil; se începe cu 1–2 J/kg sau pacing transesofagian.

Tabelul 94.8. Consideraţii speciale

Leziune cardiacă	**Consideraţii speciale**
1. Leziuni cu şunt stânga-dreapta (defect septal ventricular, canal atrioventricular, trunchi arterial)	Fără
2. Tetralogia Fallot	Nu există consideraţii speciale; poate necesita administrare de PGE_1 dacă obstrucţia ventriculului drept este severă.
3. Transpoziţia de vase mari	Se aşteaptă până când saturaţiile devin mai mici decât cele normale. Naşterea într-un centru ce poate realiza septostomie dacă e necesară. PGE1 se administrează în cele mai multe cazuri.
4. Întoarcerea total anormală a circulaţiei pulmonare	Se aşteaptă ca SaO_2 să fie mai mici decât cele normale. Naşterea într-un centru ce poate oferi chirurgie cardiacă de urgenţă, dacă obstrucţia este preconizată.
5. Ventricul unic cu flux pulmonar dependent de duct	SaO_2 scăzute. Se administrează PGE_1.
6. Ventricul unic cu flux sistemic dependent de duct	SaO_2 scăzute. Se administrează PGE_1. Naşterea într-un centru ce poate oferi chirurgie cardiacă de urgenţă sau septostomie cu balon.
7. Anomalia Ebstein a valvei tricuspide	Cursul variabil depinde de severitatea regurgitării tricuspide şi de gradul obstrucţiei fluxului din ventriculul drept.

7.4. Consideraţii speciale

Câteva dintre acestea sunt prezentate în **Tabelul 94.8.**

Concluziile ce se pot trage la sfârşitul acestui capitol sunt următoarele:

– Majoritatea nou-născuţilor diagnosticaţi prenatal cu MCC sau nediagnosticaţi se prezintă la naştere ca nişte copii normali, necesitând doar îngrijire de rutină. Dacă se impune resuscitare neonatală, se respectă etapele reanimării.

– Nou-născuţii diagnosticaţi prenatal cu MCC trebuie să se nască programat în centru de nivel 3, unde există secţii de terapie intensivă neonatală dotate cu aparatură şi personal medical specializat. Fişa medicală fetală şi ecografiile fetale trebuie să însoţească transferul şi să fie puse la dispoziţie medicilor din spitalul de nivel 3.

– Serviciul de obstetrică unde a fost dispensarizată gravida trebuie să anunţe spitalul de nivel 3, iar echipa de neonatologie trebuie informată despre sosirea cazului.

– Cardiologul pediatru şi chirurgul cardiolog trebuie şi ei informaţi din timp şi, dacă este nevoie de intervenţie rapidă, pot participa la naştere şi vor acţiona imediat.

8. OXIGENAREA ŞI VENTILAŢIA ALVEOLARĂ LA NOU-NĂSCUTUL CU MCC. TERAPIA VENTILATORIE

OLARIU GABRIELA, ŞTIUBE DANA

8.1. Oxigenarea

8.1.1. Fiziologia oxigenării

a. Funcţia cordului şi a plămânilor este de a realiza aportul de oxigen spre ţesuturi.

b. Oxigenarea (administrarea de oxigen) reprezintă volumul de O_2 (ml/min.) administrat ţesuturilor în fiecare minut.

c. Oxigenarea (ΔO_2) este produsul dintre volumul cardiac şi conţinutul de oxigen în sângele arterial. ΔO_2 = volumul cardiac (CO) × conţinutul de oxigen arterial (C_aO_2).

d. Oxigenarea reflectă cantitatea de oxigen ce stă la dispoziţia ţesuturilor.

8.1.2. Oxigenul în sânge

a. O_2 dizolvat în plasmă

(1) 1 – 2% din O_2 total transportat de sânge se află dizolvat în plasmă.

(2) Presiunea exercitată de aceste molecule de O_2 în plasmă se numeşte presiune parţială a O_2 (pO_2).

(3) Fiecare 1 mm Hg pO_2 conţine aproximativ 0,003 ml O_2/dl sânge. Cantitatea de O_2 dizolvat în sângele arterial cu un pO_2 de 100 mm Hg se reflectă în următoarea ecuaţie:

O_2 dizolvat = 0,003 ml O_2/dl × 100 mm Hg = 0,3ml O_2/dl.

b. O_2 legat de hemoglobină

(1) Hemoglobina este vehicolul cu care O_2 este transportat la ţesuturi.

(2) Legarea O_2 de hemoglobină este laxă şi reversibilă. Aceasta permite hemoglobinei colectarea şi eliberarea O_2 în funcţie de necesităţile organismului.

(3) 98–99% din conţinutul total de O_2 al sângelui se leagă reversibil de hemoglobină.

(4) Fiecare gram de hemoglobină poate lega maximum 1,34 ml O_2. Cantitatea de O_2 legat de hemoglobină la o persoană cu Hb = 15 g/dl şi cu hemoglobina saturata 100% se reflectă în ecuaţia următoare:

Capacitatea de transport a O_2 = 1,34 ml O_2/g Hb × × 15 g Hb/dl = 20,1

(5) 20,1 ml O_2 reprezintă cantitatea de O_2 ce trebuie transportată de fiecare dl de sânge saturat 100% şi se numeşte capacitatea de transport a hemoglobinei.

(6) Capacitatea de transport a O_2 în sângele arterial la o persoană normală este de 19,7 ml O_2/dl, deoarece o cantitate mică de sânge venos din circulaţia coronariană şi bronşică se amestecă cu sângele arterial.

(7) Saturaţia de O_2 este raportul dintre toată hemoglobina saturată cu O_2 şi cantitatea totală de molecule de hemoglobină prezente.

c. Conţinutul total de oxigen arterial (CaO_2)

Cantitatea totală de O_2 în sânge este suma dintre O_2 dizolvat în plasmă şi O_2 legat de hemoglobină şi este reflectată în următoarea ecuaţie:

$CaO_2 = (1{,}34 \times Hb \times SaO_2) = (paO_2 \times 0{,}003)$.

8.1.3. Curba de disociere a oxihemoglobinei reprezintă un grafic al relaţiei dintre presiunea parţială a O_2 şi saturaţia în O_2 şi este ilustrată în **Fig. 94.28.**

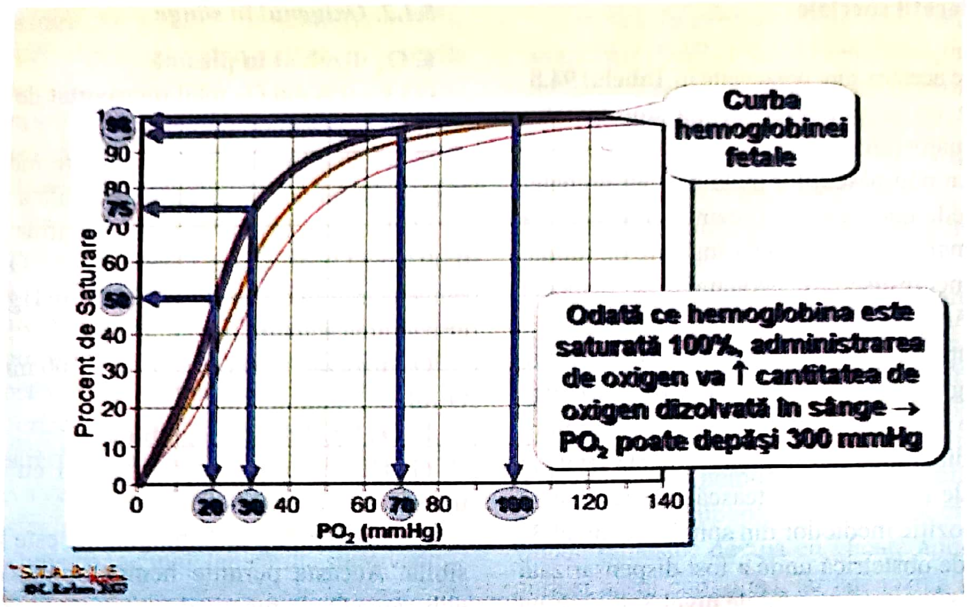


Fig. 94.28. Curba de disociere oxihemoglobinei

a. Când $P_aO_2 > 80$mm Hg (platou), creşterile ulterioare ale P_aO_2 determină modificări foarte mici în $SatO_2$, deoarece hemoglobina este aproape saturată şi nu mai poate lega O_2 suplimentar.

b. Când $P_aO_2 < 60$mm Hg (partea abruptă a curbei), modificări mici ale p_aO_2 determină mari modificări ale $SatO_2$.

c. Această curbă descrie relaţia dintre P_aO_2 şi $SatO_2$, când temperatura corpului este 98,6°F şi pH-ul sangvin = 7,40.

d. Factorii care influenţează curba:

(1) dacă această curbă este deplasată spre dreapta, aşa cum este evidenţiat în **Fig. 94.29**, hemoglobina nu leagă O_2 atât de strâns şi se descarcă de O_2 uşor. O deplasare spre dreapta scade afinitatea hemoglobinei faţă de O_2. Factorii care pot deplasa curba spre dreapta includ:

a. scăderea pH-ului;
b. creşterea temperaturii;
c. creşterea pCO_2;
d. creşterea 2,3 – DPG.

(2) Semnificaţia clinică a deplasării spre dreapta: stările de boală ce provoacă acidoza sau hipercarbia deplasează curba la dreapta. Acesta este un mecanism compensator ce permite eliberarea O_2 spre ţesuturi când au cel mai mare necesar de O_2.

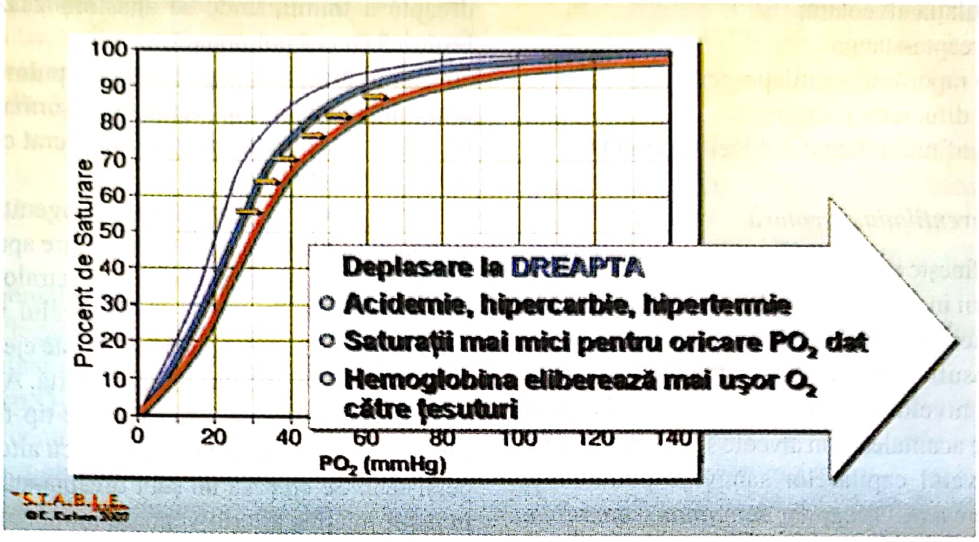
(3) Dacă se produce deplasarea curbei spre stânga, ca în **Fig. 94.30**, hemoglobina reţine O_2 mai strâns, determinând o eliberare a O_2 mai dificilă. O deplasare la stânga creşte afinitatea hemoglobinei faţă de O_2. Factorii care deplasează curba spre stânga sunt:

a. creşterea pH-ului;
b. scăderea temperaturii;
c. scăderea pCO_2;
d. scăderea 2,3 – DPG;
e. hemoglobina fetală.

(4) Semnificaţia clinică a deplasării spre stânga: chiar dacă $SatO_2$ se îmbunătăţeşte, la orice presiune parţială a O_2 dată, eliberarea O_2 spre ţesuturi va fi mai dificilă.

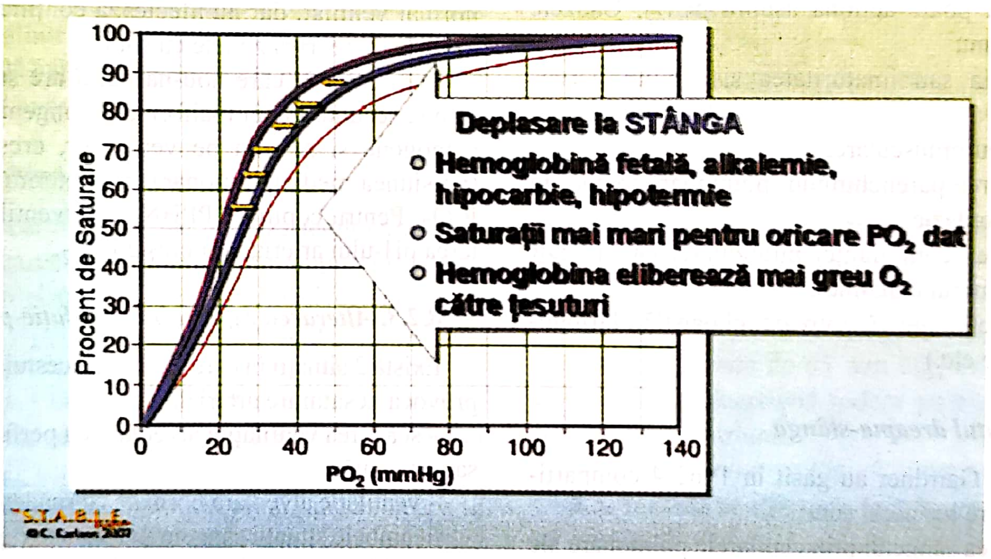
8.2. Ventilaţia alveolară

Celulele pulmonare conţin O_2 şi excretă CO_2, realizând la acest nivel schimburi gazoase prin intermediul ventilaţiei alveolare. Volumul de gaz care intră şi iese din plămâni cu fiecare respiraţie constituie volumul tidal. Produsul dintre tidal volum şi frecvenţa respiratorie realizează minut-ventilaţia.



Deplasare la DREAPTA
- ○ **Acidemie, hipercarbie, hipertermie**
- ○ **Saturații mai mici pentru oricare PO_2 dat**
- ○ **Hemoglobina eliberează mai ușor O_2 către țesuturi**

Fig. 94.29. Deplasarea la dreapta a curbei de disociere a hemoglobinei



Deplasare la STÂNGA
- ○ **Hemoglobină fetală, alkalemie, hipocarbie, hipotermie**
- ○ **Saturații mai mari pentru oricare PO_2 dat**
- ○ **Hemoglobina eliberează mai greu O_2 către țesuturi**

Fig. 94.30. Deplasarea la stânga a curbei de disociere a hemoglobinei

Spațiul mort este parte a volumului care nu este implicat în schimburile gazoase.

Ventilația alveolară eficientă este produsul dintre volumul alveolar și frecvența respiratorie. Ventilația alveolară este intermitentă, în timp ce consumul de O_2 și producția de CO_2 la nivel tisular sunt permanente.

O scădere a ventilației alveolare în raport cu consumul de O_2 și producția de CO_2 este denumită hipoventilație și se reflectă prin scăderea P_aO_2 și creșterea P_aO_2. O creștere a ventilației alveolare este denumită hiperventilație și se va reflecta prin creșterea P_aO_2 și scăderea P_aO_2. În general, modificările P_aO_2 și P_aO_2 sunt proporționale cu cele alveolare. De aceea, măsurarea P_aO_2 poate fi folosită ca indicator al modificărilor de ventilație mecanică.

Cauze ale hipoxemiei

Cele 5 cauze ale hipoxemiei la nou-născut sunt:

1. hipoventilația alveolară;
2. șuntul dreapta-stânga:
3. alterarea raportului ventilație-perfuzie;
4. blocarea difuziunii gazului;
5. scăderea afinității hemoglobinei pentru O_2.

8.2.1. Hipoventilația alveolară

Comroe definește hipoventilația ca o condiție apărută secundar intrării ineficiente de volume proaspete de aer în alveole în fiecare minut.

Intrarea insuficientă de O_2 determină scăderea oxigenului la nivelul capilarelor și a P_aO_2 la nivel arterial. CO_2 se acumulează în alveole și apare o creștere a pCO_2 la nivelul capilarelor sangvine pulmonare. Această creștere a pCO_2 capilar determină o creștere a pCO_2 arterial.

Creșterea O_2 inspirat poate determina creșterea P_aO_2, dar nu poate acționa asupra pCO_2. Cauzele hipoxemiei sunt:

(1) depresia sau imaturitatea sistemului nervos central;

(2) boli neuromusculare;

(3) reducerea parenchimului pulmonar, precum în plămânul hipoplazic;

(4) scăderea complianței pulmonare, ca în SDR (boala de membrane hialine);

(5) obstrucție aerică (atrezie choanală, laringotraheomalacie etc.)

8.2.2. Șuntul dreapta-stânga

Warley și Gairdner au găsit în 1962 4 compartimente unde are loc acest șunt:

(1) Trecerea sângelui prin capilarele pulmonare ale plămânului fără a fi în contact cu alveolele ventilate.

(2) Șuntul dreapta-stânga prin foramen ovale. Acesta va fi întotdeauna deschis, dacă presiunea arterială va fi mai mare în dreapta decât în stânga.

(3) La cei mai mulți nou-născuți cu SDR, în primele 48–72 h ductul arterial rămâne deschis. De cele mai multe ori este un șunt bidirecțional sau un șunt stânga-dreapta net, iar dacă presiunea din artera pulmonară excede presiunea aortică, apare un șunt semnificativ dreapta-stânga.

(4) Șunturi anormale cardio-vasculare sunt determinate de un drenaj al venelor miocardului direct în partea dreaptă a inimii, unde se anastomozează circulația bronșică cu cea pulmonară.

Șuntul dreapta-stânga din artera pulmonară bypasează alveolele normal ventilate. În urma acestui șunt rezultă un amestec al sângelui desaturat cu cel normal oxigenat (arterial).

Majoritatea malformațiilor congenitale de cord cianogene au la bază o hipoxemie care aparține acestei categorii. Un exemplu clasic este tetralogia Fallot în care o cantitate de sânge de la nivelul ventriculului drept ocolește complet plămânul și este ejectat printr-un defect septal ventricular direct în aortă. Alt exemplu îl constituie persistența circulației de tip fetal (PPHN) care asociază un șunt la nivel atrial cu altul prin ductul persistent. Se creează un șunt dreapta-stânga la fel ca în malformațiile arterio-venoase intrapulmonare.

Creșterea FiO_2 determină o creștere a conținutului în O_2 al sângelui care perfuzează compartimentul normal ventilat, dar nu afectează conținutul în O_2 al sângelui care irigă zonele cu șunt.

În situația în care nou-născutul are șunt dreapta-stânga secundar unei malformații congenitale de cord cianogene și se află pe ventilator, creșterea MAP (presiunea medie pulmonară) nu determină creșterea P_aO_2. Pentru copiii cu PPHN, hiperventilația și creșterea pH-ului arterial pot crește P_aO_2.

8.2.3. Alterarea raportului ventilație-perfuzie

Există 2 situații în care alterarea acestui raport poate provoca desaturare arterială:

– scăderea ventilației alveolare cu perfuzie normală sau crescută;

– ventilație alveolară normală cu scăderea perfuziei.

În ambele situații sângele devine neoxigenat. Conținutul lui în O_2 este determinat de fluxul sangvin și de conținutul în sânge al compartimentului prin care a trecut. Cauzele acestui tip de hipoxemie la un nou-născut sunt aspirația de meconiu sau atelectazia regională. În această situație pCO_2 este normal sau scăzut. Respirația cu FiO_2 100% poate crește P_aO_2. Creșterea MAP va crește P_aO_2.

8.2.4. Tulburări de difuziune

Împiedicarea difuziunii este o cauză relativ rară de hipoxemie la nou-născut, dar poate fi realizată în situația în care rezultă o accelerare a fluxului sangvin prin plămâni (în prezenţa febrei sau a malformaţiilor atrio-ventriculare), situaţie în care există un timp insuficient de difuziune a O_2 din alveolă spre sânge. Desaturarea arterială este consecinţa acestor tulburări de difuziune.

8.2.5. *Scăderea afinităţii hemoglobinei pentru oxigen*

Unele anomalii biochimice ale hemoglobinei pot împiedica o legare normală a moleculelor de oxigen. În această situaţie, vom avea o desaturare arterială în prezenţa unei p_aO_2 normal (SaO_2 scăzută, p_aO_2 normală).

Cele mai comune cauze sunt: methemoglobinemia, expunerea la unii oxidanţi (nitriţi, sulfonamide) sau deficitul congenital al enzimei methemoglobinreductază.

Methemoglobinemia este o cauză foarte rară de cianoză clinică, dar trebuie luată în considerare la un nou-născut alimentat cu lapte praf (apa de fântână) cu stare generală bună, care se prezintă la camera de gardă a unui spital având culoarea albastră.

8.2.6. *Schimbul alveolar de gaze*

Aceste schimburi se fac pe baza legilor fizice de difuziune a gazelor. Aerul atmosferic conţine: O_2 – 21%, CO_2 – 0,03% şi azot – 79.3%. În aerul alveolar concentraţiile de CO_2 şi O_2 rămân constante (CO_2 = 5,7% şi O_2 = 14%) prin procesul de ventilaţie pulmonară.

Creşterea CO_2 are ca efect creşterea ventilaţiei alveolare, iar scăderea CO_2, scăderea ventilaţiei alveolare.

Schimbul de gaze între alveolă şi sângele venos se face prin membrana alveolară. Forţa fizică care face schimbul este diferită în funcţie de presiunea parţială a gazelor.

Presiunea parţială a gazelor într-un amestec este proporţională cu procentajul gazului din amestec, ea fiind egală cu presiunea pe care aceeaşi cantitate de gaz ar executa-o asupra pereţilor vasului.

% O_2: 100 = pO_2: pres. barometrică;

21: 100 = pO_2: pres. barometrică.

$$pO_2 = \%\,O_2 \times \frac{\text{P barometrică}}{100}$$

$$pO_2 = \%\,O_2 \times \frac{754-20}{100}$$

Din presiunea barometrică se scade presiunea vaporilor de apă (20 mm Hg)

$$pO_2 = 21 \times \frac{754-20}{100} = 153 \text{ mm Hg}$$

Presiunea parţială a O_2 alveolar la o creştere de 14% şi o presiune a vaporilor de apă de 47 mm Hg este egală cu:

$$pO_2 = 14 \times \frac{754-47}{100} = 100 \text{ mm Hg}$$

$$pCO_2 = 57 \times \frac{754-47}{100} = 40{,}3 \text{ mm Hg}$$

În interiorul alveolei presiunea parţială a CO_2 = 40 mm Hg, iar în sângele venos presiunea parţială a CO_2 = 46 mm Hg.

Diferenţa de presiune venă-alveolă

Presiunea parţială a O_2 în aerul alveolar = 100 mm Hg, iar în sângele venos = 37 mm Hg.

100 —— 37 O_2
46 —— 40 CO_2

Schimbul alveolar se face cu o mare rapiditate, având nevoie de 0,75 secunde, iar eliberarea presiunii de 0,3 secunde.

Viteza schimbului alveolar de gaze este în funcţie de constanta de difuziune. Aceasta este pentru CO_2 de 20 de ori mai mare decât pentru O_2, ceea ce explică de ce schimbul are loc la o diferenţă de 6 mm Hg între sângele venos şi aerul alveolar, pe când diferenţa de presiune a O_2 este de 65 mm Hg. Când membrana alveolară este îngroşată (edem pulmonar), apare o perturbare a difuziunii.

8.3. Terapia ventilatorie la nou-născuţii cu MCC

GABRIELA OLARIU

Ventilaţia mecanică neonatală este o parte integrantă a terapiei intensive şi contribuie ca un factor major în ultimele 3 decenii în creşterea supravieţuirii nou-născuţilor cu SDR.

Odată cu avansarea cercetărilor privind fiziologia şi fiziopatologia respiraţiei, au apărut şi noi abilităţi privind tehnica şi optimizarea strategiilor ventilatorii mecanice convenţionale.

S-au găsit alternative la ventilaţia mecanică convenţională, reprezentate de ventilaţia cu frecvenţă înaltă

(HFOV), ECMO sau ventilaţia lichidiană, toate pentru a reduce efectele negative ale ventilaţiei şi a reduce mortalitatea şi morbiditatea.

Ventilaţia mecanică convenţională rămâne, însă, tehnica ventilatorie cea mai des folosită în suportul respiraţiei nou-născuţilor cu insuficienţă respiratorie. Folosind în asociere administrarea antenatală de steroizi, terapia cu surfactant, SDR continuă, însă, să fie asociat cu o incidenţă crescută a mortalităţii şi morbidităţii, reprezentând cauza cea mai importantă a hipoxiei din perioada neonatală. În cazul hipoxiei la naştere, folosirea judicioasă a unor strategii ventilatorii optime a dat rezultate neaşteptate, dar acestea trebuie să fie individualizate şi flexibile, în funcţie de patofiziologia şi istoricul natural ce a determinat hipoxia. Ventilaţia mecanică este folosită ca metodă terapeutică în cazul hipoxiei neonatale, fiind bazată pe **conceptul** că aceasta îmbunătăţeşte schimburile gazoase şi susţine viaţa, fără a creşte lezarea pulmonară.

Cauzele insuficienţei respiratorii sunt diverse, dar cele atribuite unui pacient cu afectare cardiacă sunt următoarele:

- sindrom de detresă respiratorie;
- colaps cardio-vascular;
- edem pulmonar;
- închiderea canalului arterial în cazurile dependente de duct;
- chilothorax;
- tulburări hidroelectrolitice;
- sepsis;
- postoperator, după chirurgia cardiacă majoră (în unele cazuri sunt necesare doar 2–3 ore, iar în altele, cum ar fi TAPVD, este necesară ventilaţia asistată zile, chiar săptămâni).

La un copil care va necesita intubaţie şi ventilaţie asistată se vor lua în considerare următoarele:

a. Pregătirea pentru intubaţie

– Se ventilează iniţial nou-născutul pe balon cu mască, urmărindu-se mişcările ritmice ale toracelui, $SatO_2$, TA, frecvenţa cardiacă.

– Debitul de O_2 utilizat este de 4–6 l (oxigen încălzit şi umidificat, dacă este nevoie).

– Se vor aspira secreţiile buco-faringiene, dacă este necesar;

– Se va aspira conţinutul gastric cu o sondă nazogastrică.

– Când copilul este mai mare, se vor realiza iniţial o sedare şi paralizie musculară.

– Ventilatorul trebuie să fie ales în prealabil şi setat pentru tipul de afecţiune şi vârsta copilului.

– Se vor alege sonda de intubaţie, laringoscopul, sonda nazo-gastrică potrivite.

Materiale adiţionale necesare: stetoscop, leucoplast pentru securizarea sondei, gel lubrifiant, mănuşi, balon autogonflabil sau de anestezie cu măşti de diverse mărimi, forceps McGoll pentru intubaţia pe cale nazală. Se va explica familiei necesitatea intubaţiei şi cum se realizează manevra.

b. În timpul intubaţiei:

– Se urmăresc parametrii hemodinamici şi respiratorii.

– Se administrează O_2 liber.

– Dacă manevra depăşeşte 20 secunde, se va trece din nou la ventilaţia pe balon, până când copilul este din nou stabilizat.

c. După intubaţie:

– Se ascultă peretele toracic în axilă bilateral şi zgomotele aerice la nivelul stomacului, pentru a aprecia corectitudinea plasării sondei.

– Se securizează sonda de intubaţie şi se va nota reperul la care a fost introdusă.

– Se controlează (obligatoriu) radiologic poziţia sondei de intubaţie şi a eventualelor catetere arteriale sau venoase.

– Se monitorizează continuu nou-născutul.

– Se efectuează analiza gazelor sangvine (sânge arterial sau capilar).

– Se notează în F.O. a nou-născutului tipul de intubaţie, numărul de sondă folosit, reperul la nivelul buzelor, prezenţa sondei nazogastrice.

8.3.1. Proceduri pentru iniţierea ventilaţiei mecanice

(1) Verificarea conexiunii electrice;

(2) Conectarea surselor de O_2 şi aer comprimat (sursa de oxigen trebuie să aibă 4 mbar);

(3) Se asamblează circuitul (tubulatura) şi umidificatorul sau circuite de unică folosinţă. Toate conexiunile trebuie să fie sigure şi corecte;

(4) Se fixează temperatura umidificatorului la 32–36°C;

(5) Se deschide sursa de aer comprimat;

(6) Se deschide ventilatorul;

(7) Se fixează FiO_2 (21–100%);

(8) Se fixează timpul inspirator (0,35–0,5 sec);

(9) Se fixează frecvența respiratorie (15–80);

(10) Flux respirator (6–8 l/min);

(11) PIP;

(12) PEEP.

8.3.2. Clasificare

În prezent, în tratamentul bolilor pulmonare neonatale există mai multe **moduri de ventilație:**

- Oxigenoterapia;
- CPAP: nazal, pe sondă endotraheală sau mască facială;
- Ventilația cu presiune negativă;
- Ventilația cu presiune pozitivă: cu presiune limitată, ciclu și timp limitat, volumul limitat;
- Ventilația cu frecvență înaltă ce folosește o presiune pozitivă oscilatorie, flux întrerupt sau jet;
- Ventilația cu frecvență înaltă și presiune negativă;
- ECMO (oxigenare prin membrană extracorporeală);
- Ventilația lichidiană.

Dintre toate acestea, ventilația convențională este cea mai folosită și ea se bazează pe o presiune pozitivă limitată și pe un timp controlat.

Ventilația cu presiune pozitivă este clasificată în tipul „de volum" și tipul „de presiune", ciclat de timp sau flux.

(1) Tipul „de presiune" – este denumită astfel întrucât sfârșitul inspirului și începutul expirului se produc dacă se atinge presiunea inspiratorie care a fost setată. Avantajul acestei metode este că presiunea este presetată și, astfel, prin limitarea presiunii, se reduce riscul de barotraumă. Cu ventilatorul de presiune, volumul furnizat plămânului depinde de complianța/rigiditatea plămânului. Pentru ca plămânul să devină mai mult sau mai puțin compliant, volumul curent se schimbă dacă presiunea rămâne aceeași. Aceasta poate duce la un volum curent ineficient cu hipoventilație, dacă complianța pulmonară scade, și cu hiperventilație și barotraumă, dacă complianța crește.

(2) Tipul „de volum" – în ventilația ciclată de un anumit volum, inspirul se termină și începe expirul când se atinge volumul tidal presetat. Avantajul acestei metode constă în faptul că se cunoaște volumul tidal ce se realizează, iar dezavantajul constă în aceea că presiunea necesară ca să elibereze un volum presetat depinde de rezistența și complianța plămânului pacientului, precum și de circuitul ventilatorului. Dacă rezistența crește sau complianța scade, vârful de presiune va continua să fie eliberat până când ventilatorul ajunge la volumul dorit, crescând astfel riscul de barotraumă.

Ventilator ciclat de timp

La acest tip de ventilator, sfârșitul inspirului și începutul expirului au loc atunci când timpul de inspir presetat este atins. Această setare se face în funcție de frecvență și raportul inspir/expir.

Dezavantajele constau în faptul că eliberarea gazului se va face până când timpul inspirator presetat a fost atins, fără a lua în considerare volumul eliberat, presiunile produse sau schimburile intervenite în complianța și/sau rezistența plămânului.

Determinarea tidal a volumului este produsul dintre fluxul gazului folosit și timp.

Ventilația cu flux ciclat

Ventilația cu flux presetat are la bază setarea unui anumit flux de gaz maximum sau minim folosit. Acest tip de ventilator nu își modifică fluxul presetat dacă apar modificări în complianța sau rezistența pulmonară.

8.3.3. Metode de ventilație

(1) Modele controlate

– Ventilația mandatorie intermitentă (IMV);

– Ventilația mandatorie controlată (CMV);

– Volum controlat (VC);

– Presiune reglată și volum controlat (PRVC);

– Metoda de ventilație suportivă;

– Ventilația mandatorie sincronizată intermitent (SIMV);

– Suport de presiune (PS);

– Respirație spontană asistată (ASB);

– Suport de volum (VS).

(2) Metode mixte

– SIMV cu VC și PS;

– SIMV cu PC și PS;

– BIPAP.

3.4. Strategii ventilatorii

ventilația cu presiune pozitivă aparatul eliberează
x de gaz al cărui vârf destinde plămânii într-un
inspirator presetat, realizând o „presiune de
ie". În timpul expirului, ventilația continuă să
eze gaz pentru a furniza o presiune pozitivă end-
atorie (PEEP). Cantitatea de gaz ce intră în
ini este determinată de maximumul de presiune
at de valva de presiune a ventilației și de rata
ui de gaz care trebuie să fie suficient de mare
a asigura PIP setat anterior. Odată ce PIP a fost
valva de limitare a presiunii se deschide,
nind furnizarea oricărei presiuni suplimentare.

istă o relație complexă între parametrii ventilației
orile gazelor sangvine.

cele mai multe ori, atenția noastră se focalizează
a modului în care schimbările în setarea ventila-
i pot afecta gazele sangvine, uitând, uneori, că
bările ventilatorii pot altera mecanismele pulmo-
în mod acut (PEEP afectează complianța) sau
(prin predispoziție la lezării pulmonare). Se vor
i, ca reguli generale posibilitățile de normalizare
elor sangvine, astfel încât să nu determinăm lezării
nare sau să realizăm leziuni minime.

m trece în revistă în cele ce urmează parametrii
ot fi ajustați în ventilatoarele cu presiune limitată.

Concentrația de oxigen (FiO_2) va ajuta la
nerea oxigenării tisulare.

odul cel mai simplu de a realiza o oxigenare
ată este să se crească fracția de oxigen în gazul
at. Din cauza morbidității substanțiale a terapiei
, aceasta trebuie să fie administrată cu precauție
itorizare atentă în timpul perioadei neonatale.

va avea în vedere monitorizarea permanentă a
trației de O_2 (FiO_2) din aerul inspirat, a $SatO_2$
$_2$. Dacă hiperoxia produce o afectare majoră a
ăscutului, hipoxia produce afectări chiar mult
ari. Hipoxia prelungită duce la trecerea de la un
olism aerob la unul anaerob care acumulează acid
și, în evoluție, determină moarte celulară.

e important de a institui o regulă care să mențină
enare adecvată a oxigenării tisulare. Aceasta se
ază dacă P_aO_2 este menținut între 50–80 mm Hg,
unzând la o saturație a hemoglobinei între
%. Valorile toxice ale oxigenului apar la concen-
le oxigenului de peste 60–70%.

În aparat intră oxigen în concentrația setată (după FiO_2 dorit), care se va amesteca cu aerul comprimat generat de compresor. Gazele sunt filtrate, curate și umidificate.

(2) PEEP reprezintă presiunea la sfârșitul expirului. Valoarea PEEP poate fi:

a. Joasă (2–3 cm H_2O)

Avantaje: menținerea volumului pulmonar la prematuri cu CRF scăzut.

Dezavantaje: determină retenție de CO_2; poate fi prea scăzut pentru a menține volumul pulmonar.

b. Medie (4–7 cm H_2O)

Avantaje: stabilizează volumul pulmonar; reface volumul pulmonar în deficiența de surfactant; îmbunătățește raportul ventilație–perfuzie.

Efecte adverse: hiperdistensia pulmonară la plămânii cu complianță pulmonară normală.

c. Crescută (> 8 cm H_2O)

Avantaje: previne colapsul alveolar în SDR cu deficit de surfactant; îmbunătățește distribuția ventilației.

Efecte adverse: poate detensiona pierderi de aer (PTX, PIE); scade complianța dacă plămânul este hiperdestins; împiedică reîntoarcerea venoasă la inimă (scade debitul cardiac și tensiunea arterială); poate crește rezistența vasculară pulmonară și retenția de CO_2.

Valorile medii sunt cel mai frecvent folosite 3–4 cm H_2O).

(3) PIP este o primă variabilă ce determină volumul tidal la ventilatoarele de presiune limitată.

Multe din efectele PIP au fost discutate și descrise odată cu CPAP. Introducerea PIP, în contrast cu aplicarea unei presiuni constante în CPAP, poate avea efecte fiziologice adiționale pe căile aeriene ale nou-născutului și în plămân.

Odată cu începerea ciclului ventilator și aplicarea PIP, apar modificările fiziologice. Volumul tidal și minut-ventilația cresc. În funcție de tipurile de unde generate de ventilator și durata Ti și Te (raportul I/E) și frecvența respiratorie aleasă, MAP poate fi afectată. Căile aeriene se expansionează și, așa cum s-a notat și la CPAP, rezultă o creștere a distensiei alveolare.

Unul din scopurile principale ale ventilației mecanice este obținerea unor schimburi gazoase optime la valori scăzute ale PIP.

8.3.4. Strategii ventilatorii

În ventilația cu presiune pozitivă aparatul eliberează un flux de gaz al cărui vârf destinde plămânii într-un **timp inspirator presetat**, realizând o „presiune de inflație". În timpul expirului, ventilația continuă să elibereze gaz pentru a furniza o presiune pozitivă end-expiratorie (PEEP). Cantitatea de gaz ce intră în plămâni este determinată de maximumul de presiune presetat de valva de presiune a ventilației și de rata fluxului de gaz care trebuie să fie suficient de mare pentru a asigura PIP setat anterior. Odată ce PIP a fost setat, valva de limitare a presiunii se deschide, prevenind furnizarea oricărei presiuni suplimentare.

Există o relație complexă între parametrii ventilației şi valorile gazelor sangvine.

De cele mai multe ori, atenția noastră se focalizează asupra modului în care schimbările în setarea ventilatorului pot afecta gazele sangvine, uitând, uneori, că schimbările ventilatorii pot altera mecanismele pulmonare în mod acut (PEEP afectează complianța) sau cronic (prin predispoziție la lezării pulmonare). Se vor urmări, ca reguli generale posibilitățile de normalizare a gazelor sangvine, astfel încât să nu determinăm lezării pulmonare sau să realizăm leziuni minime.

Vom trece în revistă în cele ce urmează parametrii care pot fi ajustați în ventilatoarele cu presiune limitată.

(1) Concentrația de oxigen (FiO_2) va ajuta la menținerea oxigenării tisulare.

Modul cel mai simplu de a realiza o oxigenare adecvată este să se crească fracția de oxigen în gazul inspirat. Din cauza morbidității substanțiale a terapiei cu O_2, aceasta trebuie să fie administrată cu precauție şi monitorizare atentă în timpul perioadei neonatale.

Se va avea în vedere monitorizarea permanentă a concentrației de O_2 (FiO_2) din aerul inspirat, a $SatO_2$ şi P_aO_2. Dacă hiperoxia produce o afectare majoră a nou- născutului, hipoxia produce afectări chiar mult mai mari. Hipoxia prelungită duce la trecerea de la un metabolism aerob la unul anaerob care acumulează acid lactic şi, în evoluție, determină moarte celulară.

Este important de a institui o regulă care să mențină o oxigenare adecvată a oxigenării tisulare. Aceasta se realizează dacă P_aO_2 este menținut între 50–80 mm Hg, corespunzând la o saturație a hemoglobinei între 89–95%. Valorile toxice ale oxigenului apar la concentrații ale oxigenului de peste 60–70%.

În aparat intră oxigen în concentrația setată (după FiO_2 dorit), care se va amesteca cu aerul comprimat generat de compresor. Gazele sunt filtrate, curate şi umidificate.

(2) PEEP reprezintă presiunea la sfârşitul expirului. Valoarea PEEP poate fi:

a. Joasă (2–3 cm H_2O)

Avantaje: menținerea volumului pulmonar la prematuri cu CRF scăzut.

Dezavantaje: determină retenție de CO_2; poate fi prea scăzut pentru a menține volumul pulmonar.

b. Medie (4–7 cm H_2O)

Avantaje: stabilizează volumul pulmonar; reface volumul pulmonar în deficiența de surfactant; îmbunătățeşte raportul ventilație–perfuzie.

Efecte adverse: hiperdistensia pulmonară la plămânii cu complianță pulmonară normală.

c. Crescută (> 8 cm H_2O)

Avantaje: previne colapsul alveolar în SDR cu deficit de surfactant; îmbunătățeşte distribuția ventilației.

Efecte adverse: poate detensiona pierderi de aer (PTX, PIE); scade complianța dacă plămânul este hiperdestins; împiedică reîntoarcerea venoasă la inimă (scade debitul cardiac şi tensiunea arterială); poate creşte rezistența vasculară pulmonară şi retenția de CO_2.

Valorile medii sunt cel mai frecvent folosite 3–4 cm H_2O).

(3) PIP este o primă variabilă ce determină volumul tidal la ventilatoarele de presiune limitată.

Multe din efectele PIP au fost discutate şi descrise odată cu CPAP. Introducerea PIP, în contrast cu aplicarea unei presiuni constante în CPAP, poate avea efecte fiziologice adiționale pe căile aeriene ale nou-născutului şi în plămân.

Odată cu începerea ciclului ventilator şi aplicarea PIP, apar modificările fiziologice. Volumul tidal şi minut-ventilația cresc. În funcție de tipurile de unde generate de ventilator şi durata Ti şi Te (raportul I/E) şi frecvența respiratorie aleasă, MAP poate fi afectată. Căile aeriene se expansionează şi, aşa cum s-a notat şi la CPAP, rezultă o creştere a distensiei alveolare.

Unul din scopurile principale ale ventilației mecanice este obținerea unor schimburi gazoase optime la valori scăzute ale PIP.

Neonatologul trebuie să examineze constant ce beneficii sunt derivate din ventilaţia mecanică versus riscurile pulmonare, barotrauma.

a. Curbele de presiune pozitive / negative (*line Wave*)

Avantaje: creşterea uşoară a presiunii; patern respirator normal.

Efecte secundare: MAP scăzut.

b. Curbele pătrate (*square Wave*)

Avantaje: MAP crescut, echivalent PIP; timp prelungit la valorile PIP care împiedică atelectazia; îmbunătăţeşte distribuţia ventilaţiei.

Efecte secundare: având un diametru crescut, ventilatorul poate aplica presiune crescută pe alveole normale, rezultând barotrauma; împiedică întoarcerea venoasă dacă raportul I/E se foloseşte inversat.

Toate modurile de ventilaţie asistată au în vedere minimalizarea barotraumei. Cauzele barotraumei din ventilaţia mecanică au mai fost subliniate. Nu este foarte clar de ce, la valori diferite ale PIP, există afectări variate la nou-născuţii ventilaţi. Unii nou-născuţi prezintă barotraumă la valori scăzute ale PIP, în timp ce alţii nu au niciun fel de lezare, chiar la valori foarte crescute ale PIP.

Greutatea şi vârsta gestaţională au o influenţă clară asupra răspunsului ventilaţiei mecanice; astfel, nou-născuţii cu aceeaşi vârstă gestaţională, greutate şi boală pulmonară severă răspund diferit la ventilaţia mecanică. Studiile incidenţei bolilor pulmonare cronice în centrele de perinatologie au confirmat o incidenţă crescută a displaziei bronhopulmonare (BDP) la nou-născuţii trataţi cu ventilaţie mecanică.

Nu poate fi niciodată anticipată folosirea unor valori scăzute ale PIP pentru a fi siguri că am redus barotrauma, prin urmare se ignoră astfel realizarea schimburilor gazoase. În cele mai multe instanţe, creşterea PIP este necesar pentru a avea o ventilaţie adecvată.

Schimburile gazoase inadecvate sunt ireversibil fatale sau determină injurii asupra SNC şi nu trebuie niciodată ignorate, în timp încercând să se limiteze presiunea sub valorile arbitrare. Factorii adiţionali devin importanţi în ventilaţia mecanică atunci când ajustăm PIP. Lungimea şi calibrul sondei endotraheale au o influenţă semnificativă asupra rezistenţei căilor aeriene.

Folosirea unor sonde endotraheale lungi (prea lungi) sau prea înguste determină creşterea rezistenţei în căile aeriene. Deoarece la rezistenţă se poate adăuga şi o supapă (capcană) pentru gaz, reculul plămânului nu are suficient timp să evacueze gazul din căile aeriene. Ca rezultat, plămânul se extinde la valori crescute ale CRF. Efectul diametrului sondei endotraheale, în unele cazuri, surprinde neonatologul, calibrul căilor aeriene scăzând rapid la valori cu mult mai mici decât mărimea sondei endotraheale, până la una sau două diviziuni bronhice. Căile aeriene mici din cadrul arborelui traheobronşic e de aşteptat să contribuie la creşterea rezistenţei mai mult decât sonda endotraheală. Rezistenţa pulmonară depinde, în primul rând, de aria de secţiune a căilor aeriene.

Deoarece toată aria de secţiune a căilor aeriene ale plămânului creşte rapid cu subdiviziunile bronhiolare, aceste căi aeriene mici contribuie mai puţin la influenţarea rezistenţei pulmonare. Ca rezultat, căile aeriene mari şi sonda endotraheală la nou-născut devin factori majori ce influenţează rezistenţa pulmonară, fapt demonstrat la copiii cu bronhospasm sau traheomalacie.

Deoarece efortul respirator sau forţa necesară pentru a expansiona plămânul se înrudesc cu rezistenţa, modificări minore în calibrul căilor aeriene determină o creştere marcată a rezistenţei pulmonare şi creşterea efortului respirator. În multe cazuri de BDP, de exemplu, insuficienţa respiratorie iniţială poate fi relatată ca răspuns la creşterea rezistenţei şi creşterea efortului respirator.

(4) Rata ventilatorului

Avantajele şi efectele adverse ale diferitelor frecvenţe utilizate în ventilaţia mecanică a nou-născuţilor sunt redate în **Tabelul 94.9.**

(5) Raport I/E

Avantajele şi dezavantajele unui inspir prelungit cu raport inversat (3/1, 2/1) sunt redate în **Tabelul 94.10**, acelea ale unui raport egal I/E (1/1) sunt evidenţiate în **Tabelul 94.11**, iar consecinţele utilizării unui expir prelungit (1/2, 1/3) apar în **Tabelul 94.12.**

(6) Ti (timpul inspirator)

Timpul inspirator reprezintă partea ciclului respirator aparţinând inspirului.

Afectează:

- presiunea medie în căile respiratorii;
- oxigenarea;
- în caz de colabare alveolară, este necesară creşterea Ti.

Consecinţele utilizării unor timpi inspiratori neadecvaţi sunt redate în **Tabelul 94.13.**

Tabelul 94.9. Frecvența ventilatorie

Joasă < 40 resp/min		**Înaltă > 60 resp/min**	
Avantaje	Efecte adverse	Avantaje	Efecte adverse
– Crește P_aO_2 – Se folosește la înțărcare – Inversează raportul I/E – Crește oxigenarea dacă este folosit un Ti crescut (crește MAP)	– Necesită un PIP crescut – PIP crescut determină PTX și BDP – Pacienții pot necesita paralizare	– Crește P_aO_2 la rată crescută – Scade TV – scade PIP – Hiperventilația în PCF – Previne atelectazia	– Timp de umplere insuficient la rată mai mare de 80/min – Alcaloza iatrogenă – Pot determina un TV sau minut-volum inadecvat – În mod frecvent, dependent de complianță

Tabelul 94.10. Raport I/E inversat (3/1, 2/1)

Avantaje	**Dezavantaje**
– Crește P_aO_2 în SDR – Crește presiunea aerică medie (MAP) – Îmbunătățește ventilația	– Timp expirator insuficient – Împiedică întoarcerea venoasă – Contraindicat în bolile cu rezistență vasculară crescută (HTP, MCC și SDR severă)

Tabelul 94.11. Raport I/E egal 1/1

Avantaje	**Dezavantaje**
– Aproape de frecvența normală – Rată înaltă și balans bun	– La rată înaltă apare un timp de golire insuficientLa rată înaltă apare un timp de golire insuficient

Tabelul 94.12. Expir prelungit (1/2, 1/3)

Avantaje	**Dezavantaje**
– Optim în aspirația de meconiu și afecțiuni pulmonare obstructive – Necesar la prematurii mici	– Ti este scăzut (scăderea TV) – Folosește rata crescută care nu este optimă pentru distribuția ventilației – Pot fi ventilate multe spații moarte

Tabelul 94.13. Efectele utilizării unui Ti neadecvat

Ti prea prelungit	**Ti prea scurt**
– Nu este timp suficient pentru expir – Scade schimbul de gaze – PEEP inadecvat – Determină scurgeri de gaze – Poate stimula expirul activ al copilului	Scade TV

(7) Ciclul respirator și rata respiratorie

Constanta de timp (I+E) = Rezistența x Complianța

Este timpul în care un plămân necesită să fie inflat sau dezinflat în funcție de rezistența și complianța sa.

Plămânul cu o complianță scăzută are nevoie de un timp mai scăzut decât un plămân normal.

Când se setează Ti și rata respiratorie, indirect se setează Te (ciclul normal respirator 3 sec.).

Interelația Ti, Te și Frecvență respiratorie este redată în **Tabelul 94.14.**

Tabelul 94.14. Interrelația Ti, Te și frecvență respiratorie

Ti	**Frecvența/Rata**	**Te**
0,5 sec	30 resp	1,5 sec
0,5 sec	20 resp	2,5 sec

(8) Fluxul de gaz (debit de oxigen)

Avantajele și dezavantajele utilizării diferitelor debite de oxigen sunt prezentate în **Tabelele 94.15 și 94.16.** Frecvent se folosește un flux de 6 l/min.

(9) Presiunea aerică medie (MAP)

$$MAP = (PIP - PEEP) \times (Ti/Te + Te) + PEEP$$

- MAP poate fi crescută prin:
- creșterea PIP (crește barotrauma);
- creșterea Ti;
- creșterea PEEP.

Prin creșterea MAP se reduc progresiv șuntul dreapta-stânga și gradientul de O_2.

Tabelul 94.15. Consecințele utilizării unor fluxuri de 0,5–3 l/min

Avantaje	Dezavantaje
– Timp prelungit de inspir – Barotrauma scăzută	– Hipercardie dacă debitul de O_2 nu este destul de mare pentru a elimina CO_2 – La o frecvență ventilatorie crescută nu e suficient pentru a asigura PIP – PaO_2 scăzut

Tabelul 94.16. Consecințele utilizării unor fluxuri de 4–10 l/min

Avantaje	Dezavantaje
– La SDR ușoare produce multe turbulențe – Necesită creșterea PIP cu frecvență ventilatorie crescută – Previne retenția de CO_2	– Crește barotrauma – În SDR severă „turbulență” contradictorie

Se folosesc valori crescute ale MAP în boli pulmonare severe (cu complianța pulmonară scăzută).

Setarea ventilatorie inițială este prezentată în **Tabelul 94.17.**

Tabelul 94.17. Setarea ventilatorie inițială

Frecvența	**40**
FiO_2	**> 10% decât inițial**
Ti	**0,4 sec**
PIP	**20 cm H_2O**
PEEP	**4–5 H_2O**

După inițierea ventilației mecanice, este necesară o observație clinică atentă pentru a depista apariția cianozei, se urmăresc excursiile cutiei toracice, perfuzia capilară și prezența murmurului vesicular. Dacă **ventilația** este inadecvată, se crește PIP cu 1 cm H_2O până se realizează o bună inflare a plămânilor, iar pentru o **oxigenare** slabă cu apariția cianozei, se crește FiO_2. Se refac gazele sangvine arteriale (AGS) și se setează ventilatorul în funcție de AGS.

În **Fig. 94.31** este prezentat un algoritm de urmărire a unui nou-născut ventilat.

Înțărcarea (sevrarea) de pe ventilator

Când:

- PIP < 18 cm H_2O;
- Frecvența 10 resp/min;
- FiO_2 40.

Se trece pe CPAP

- PEEP se scade la 5–10 min cu 2 cm H_2O.

Se extubează.

Cu 6–12 ore înainte de extubare se va administra teofilin, dacă nou-născutul este prematur.

8.3.5. Complicațiile ventilației asistate

a. Barotrauma și toxicitatea

– displazie bronho-pulmonară (BDP);

– pierderi de aer (PTX, pneumomediastin, emfizem interstițial);

– retinopatia prematurului (ROP);

– hemoragii la nivelul SNC;

– complicații gastro-intestinale.

b. Mecanice

– obstrucția tubului endotraheal;

– malfuncția echipamentului.

c. Complicațiile monitorizării invazive

– ocluzie arterială periferică;

– tromboza aortică prin cateterizarea arterei ombilizate și, ocazional, a arterei renale;

– septicemie.

Efectele adverse ale ventilației mecanice

Efectele ventilației cu presiune pozitivă includ:

(1) Efecte respiratorii

– crește presiunea intratoracică;

– crește presiunea în căile aerice;

– scade complianța pulmonară;

– barotraumă;

– crește raportul ventilație/perfuzie;

– crește riscul pneumoniei nozocomiale.

(2) Efecte cardio-vasculare

– scade debitul cardiac;

– scade reîntoarcerea venoasă.

(3) Efecte asupra sistemului nervos central

– scade perfuzia cerebrală.

(4) Efecte renale

– scade perfuzia renală;

– crește retenția de apă;

– scade debitul urinar;

– edeme.

(5) Efecte endocrine

– alterează mecanismul de secreție al reninei-angiotensinei-aldosteronului secundar hipoperfuziei renale.

(6) Efecte gastro-intestinale

– scade perfuzia hepatică, determinând secundar coagulopatie, scade metabolismul medicamentelor;

177218

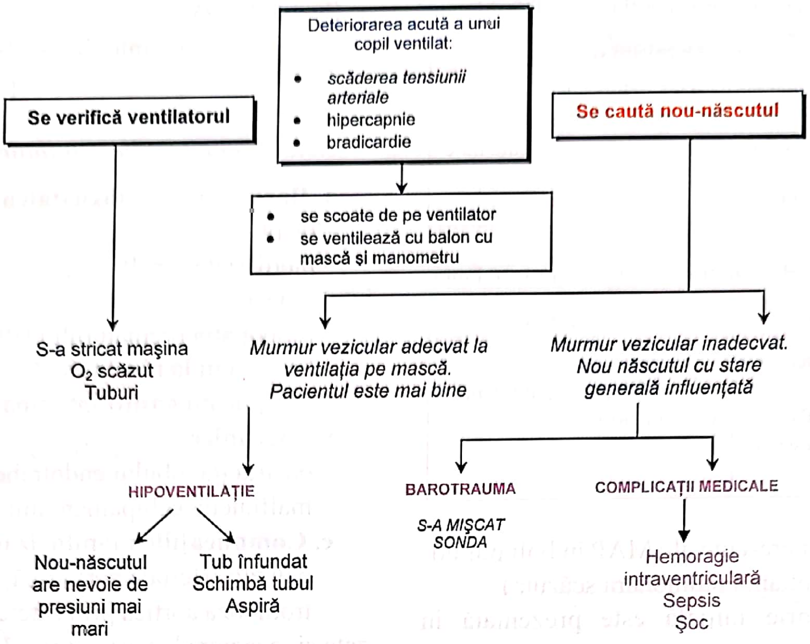

Deteriorarea acută a unui copil ventilat:
• scăderea tensiunii arteriale
• hipercapnie
• bradicardie
Se verifică ventilatorul
Se caută nou-născutul
• se scoate de pe ventilator
• se ventilează cu balon cu mască şi manometru
S-a stricat maşina
O₂ scăzut
Tuburi
Murmur vezicular adecvat la ventilaţia pe mască. Pacientul este mai bine
Murmur vezicular inadecvat. Nou născutul cu stare generală influenţată
HIPOVENTILAŢIE
BAROTRAUMA
COMPLICAŢII MEDICALE
S-A MIŞCAT SONDA
Nou-născutul are nevoie de presiuni mai mari
Tub înfundat
Schimbă tubul
Aspiră
Hemoragie intraventriculară
Sepsis
Şoc

Fig. 94.31. Algoritm privind aprecierea unui nou-născut ventilat (Golbscholk SK. King – *Perinatologie*, 1989).

– hipoperfuzie la nivel intestinal, favorizând bacteremia;

– creşte riscul de sepsis dacă bacteremia afectează mai multe organe;

– sângerare gastrică.

8.4. Ventilaţia cu frecvenţă înaltă (HFV)

GABRIELA OLARIU

Este o formă de VM care foloseşte tidal volume foarte mici şi frecvenţă foarte mare.

Există două tipuri de HFV:

1. ventilator cu frecvenţă înaltă oscilatorie (HFVO);
2. ventilator cu frecvenţă înaltă în jet (HFVJ).

Indicaţii pentru ventilaţia cu frecvenţă înaltă

Efecte demonstrate:

– sindrom de detresă respiratorie severă;

– sindrom de detresă respiratorie complicat cu pierderi aerice;

– fistula bronho-pleurală.

Efecte ocazionale:

– hipertensiune pulmonară persistentă;

– sindrom de aspiraţie de meconiu;

– pneumonia neonatală (streptococ grup B);

– hipoplazia pulmonară.

Efecte nedemonstrate:

– administrarea de surfactant în sindromul de detresă respiratorie;

– hernia diafragmatică congenitală;

– malformaţiile chistice pulmonare;

– HFV în combinaţie cu ECMO pentru a reduce barotrauma pulmonară.

Este important să iniţiem ventilaţia cu frecvenţă înaltă precoce, atunci când ventilaţia convenţională a eşuat. HFV reduce barotrauma şi are avantajul de a îmbunătăţi eliminarea CO_2 la valori de presiune mici.

Setări

Amplitudinea

HFV este mult mai dependentă de valoarea amplitudinii decât de frecvenţă. Amplitudinea este similară cu cea a tidal-volumului folosit în ventilaţia convenţională. Cea mai bună metodă de a seta amplitudinea este de a urmări mişcările cutiei toracice când aceasta oscilează. Setările se schimbă cu 1–2 cm H_2O până se obţine setarea dorită. Amplitudinea iniţială este de 2 cm H_2O. Schimbările de amplitudine necesită reajustări ale presiunii aerice minime.

Frecvenţa

Frecvenţa, care este similară cu rata respiratorie, este măsurată în Hertzi. Se pot folosi următoarele setări iniţiale (Joseph Sabella):

1000g	15 Hz
1000–2000g	12 Hz
2–10 kg	10Hz
10–20 kg	8 Hz
21–30 kg	7 Hz
> 30 kg	8 Hz

În sindromul de aspiraţie de meconiu se folosesc frecvenţe de 3–6 Hz.

Recomandările sunt făcute de SENSOR MEDICS pentru folosirea HFOV tip 3100 A.

Presiunea aerică medie (MAP)

MAP este în HFOV peakul presiunii medii din ventilaţia convenţională. Pentru afecţiuni alveolare difuze presiunea aerică medie iniţiată va fi setată la 2–4 cm H_2O. Dacă se observă pe radiografia toracică o compresie a cordului, se va scădea MAP.

FiO_2

Un FiO_2 iniţial va fi selectat pentru a optimiza rezistenţa vasculară pulmonară atunci când ventilatorul deschide plămânul.

Candidaţi pentru ECMO (oxigenare prin membrană extracorporeală)

a. Paranka, în 1995, a demonstrat că 50% dintre pacienţii eligibili pentru ECMO se recrutează dintre pacienţii cu HFOV.

b. Vaucher, în 1996, a arătat că diferitele tipuri de HFOV asociat cu strategii clinice diferite nu au dus la rezultate încurajatoare. Acest studiu a demonstrat şi că folosirea îndelungată a HFOV sau a ventilaţiei convenţionale a crescut riscul barotraumei şi al bolilor pulmonare cronice.

c. Kinsella, în 1997, raportează că tratamentul cu HFOV şi oxid nitric este mult mai eficient decât terapia izolată în tratamentul copiilor cu boli pulmonare şi hipertensiune pulmonară persistentă la nou-născut.

Complicaţii ale HFOV

1. Efecte adverse cardio-pulmonare. Acestea sunt secundare stabilirii unei balanţe inadecvate între volumul pulmonar şi debitul cardiac. Secundar acestor tulburări, rezultă o scădere a presarcinii, cu hipotensiune arterială şi hipoxemie.

2. HFOV afectează sistemul mucolitic al plămânului, determinând secundar o creştere a secreţiilor ce necesită aspiraţii frecvente.

Gersman şi colaboratorii, în 2001, au arătat că aceşti copii este necesar să fie aspiraţi prin tubul endotraheal, introducându-se sonde de aspiraţie. Aspiraţie mai frecventă necesită doar în primele 24–48 de ore şi se va face doar când secreţiile sunt abundente, vâscoase, pCO_2 este crescut sau scade pO_2.

3. Hemoragie intraventriculară sau leucomalacie periventriculară. Studii recente arată că asocierea HFOV cu dezvoltarea neurologică deficitară se referă mai mult la cum este utilizat HFOV, decât când este utilizat. HFOV determină scăderea bruscă a P_aCO_2, ceea ce provoacă modificări bruşte ale fluxului sangvin cerebral.

8.5. Terapia ventilatorie cu oxid nitric

Oxidul nitric, gaz atmosferic nociv, a fost recunoscut în 1980–1981 ca având rol terapeutic.

Utilizarea sa iniţială a fost în pediatrie în tratamentul hipertensiunii pulmonare, iar ulterior şi-a găsit aplicaţie în tratamentul altor afecţiuni critice, precum malformaţiile congenitale de cord.

8.5.1. Utilizarea clinică a oxidului nitric

a. Malformaţiile congenitale de cord

Asocierea la nou-născut a terapiei ventilatorii cu oscilaţii cu frecvenţă înaltă şi inhalarea de oxid nitric pare să fie soluţia cea mai bună în cazurile de hipertensiune pulmonară asociată MCC.

Oxidul nitric poate fi utilizat în afecţiuni congenitale de cord pentru a scădea rezistenţa vasculară pulmonară, în situaţia în care aceasta este ameninţătoare de viaţă sau când creşte debitul cardiac, reducând postsarcina ventriculului stâng. Acţiunea sa asupra patului vascular pulmonar este selectivă.

Administrarea oxidului nitric inhalator se face la pacienţii cu hipertensiune pulmonară sau la cei cu hipertensiune pulmonară asociată cu şunt stânga-dreapta. Acest tip de afectare se regăseşte la pacienţii cu afecţiuni congenitale cardiace, precum defectul septal ventricular, defectul septal atrial, defectul septal atrioventricular. În aceste leziuni cardiace apare în prima fază o creştere a fluxului sangvin care în timp va determina o rezistenţă vasculară pulmonară crescută. La fel ca şi în şuntul dreapta-stânga prin canalul arterial persistent, se poate produce o creştere a presiunii pulmonare.

Bypass-ul cardio-pulmonar şi hipotermia terapeutică pot determina hipertensiune pulmonară ca şi complicaţie postoperatorie, secundar fenomenelor de ischemie şi reperfuzie. O creştere a rezistenţei vasculare preoperator predispune la insuficienţă ventriculară dreaptă postoperator.

b. Afecţiuni primare pulmonare

– Sindrom de detresă respiratorie acută. Se foloseşte oxidul nitric pentru a dilata patul pulmonar şi pentru reducerea presiunii arteriale pulmonare. Creşterea rezistenţei vasculare pulmonare va determina un şunt extrapulmonar prin canalul arterial persistent sau foramen ovale deschis.

– Sindrom de aspiraţie de meconiu (hipoxemie şi acidoză) . În acest caz, secundar obstrucţiei căilor aerice, va scădea raportul ventilaţie-perfuzie şi va creşte şuntul intrapulmonar.

– Hernia diafragmatică asociată cu hipertensiune pulmonară secundar hipoplaziei pulmonare.

– Bronhodisplazia pulmonară.

c. Afecţiuni metabolice, precum acidoza şi hipoxia, pot asocia sau agrava hipertensiunea pulmonară.

d. Controversat în şocul septic unde hipertensiunea pulmonară poate fi responsabilă pentru dilataţia din şocul sever.

8.5.2. Criterii clinice de includere

(1) Vârsta de gestaţie şi vârsta postnatală

– VG > 34 săptămâni;

– Vârsta postnatală maximă ar fi de 14 zile, iar cea cu avantajele cele mai mari este de 1–7 zile;

– Evidenţele clinice atestă faptul că este un tratament adjuvant la terapia cu ECMO la pacienţii cu hipertensiune pulmonară.

(2) Criterii de severitate

– Folosirea indexului de oxigenare (QI) peste 25;

– Nu sunt evidenţe că folosirea NO inhalator la un indice de oxigenare sub 25 ar reduce necesitatea pentru tratamentul cu ECMO;

– O indicaţie pentru folosirea NO inhalator poate include un QI > 25 cu evidenţe ecografice ale unui şunt dreapta-stânga extrapulmonar.

8.5.3. Strategii de tratament

La nou-născut se va începe cu 20 ppm. Creşterea la 40 ppm nu va îmbunătăţi oxigenarea la nou-născutul care nu a răspuns la 20 ppm.

8.5.4. Durata tratamentului

1. Durata medie de tratament pentru NO inhalator este sub 5 zile, în mod paralel cu rezoluţia hipertensiunii pulmonare persistente.
2. Durată de tratament peste 5 zile, dacă se asociază la hipertensiune, displazie capilară alveolară.
3. Folosirea NO se va face discontinuu dacă FiO_2 este sub 60% şi P_aO_2 este peste 60 mm Hg, fără a avea o recădere a hipertensiunii pulmonare sau o creştere cu peste 15% a FiO_2 după retragerea NO inhalator.

8.5.5. Înţărcarea (sevrarea)

Se va face atunci când apare o îmbunătăţire a oxigenării, astfel încât strategia de înţărcare nu este aşa de importantă. Există studii importante privind aceste metode. Unul dintre acestea arată că se va face reducerea de la 20 la 6 ppm, după 4 ore de tratament fără schimbări acute în oxigenare.

În aceste studii reducerea se face cu 1 ppm fără să se producă modificări în oxigenare.

8.5.6. Terapia ventilatorie asociată

La pacienţii cu hipertensiune pulmonară severă este necesară o inflaţie pulmonară adecvată, asociată unei terapii medicamentoase specifice. La această categorie de pacienţi se foloseşte cu succes ventilaţia cu frecvenţă crescută oscilatorie (HFOV). Această terapie este frecvent utilizată pentru a optimiza inflaţia pulmonară şi a minimiza injuria pulmonară.

Un studiu multicentric randomizat a arătat că folosirea în asociere cu NO inhalant şi a HFOV are succes în terapia respiratorie a nou-născuţilor cu hipertensiune pulmonară severă la care terapia separată cu HFOV sau cu NO inhalator nu a avut rezultate.

Monitorizarea pacientului şi a mediului înconjurător la pacienţii în tratament cu NO inhalator:

– Se vor monitoriza 24 ore pacientul şi mediul înconjurător după un ghid bine stabilit.

– Doza acceptată a concentraţiei sangvine pentru dioxidul de nitrogen este sub 5 parts per milion.

– Se va informa personalul medical dacă nivelul este prea mare. Cercetările privind dozele la care personalul medical poate fi intoxicat sunt încă necunoscute. NOi poate agrava la aceştia astmul bronşic şi coagulopatiile.

9. SUPRAVEGHEREA NOU-NĂSCUTULUI CU MCC

MIHAELA ŢUNESCU, GABRIELA OLARIU

În lume există extrem de multe studii asupra evoluţiei neuro-developmentale realizate la nou-născuţii cu malformaţii congenitale de cord supuşi intervenţiilor chirurgicale pe cord. Factorii predictivi pentru disabilităţile nou-născutului sunt determinaţi atât de momentul intraoperator, cât şi de perioada postoperatorie imediată. Prognosticul neurologic la aceşti copii este legat de o multitudine de factori şi anume: complexitatea leziunilor, prezenţa MCC în cadrul unor sindroame mult mai complexe (trisomia 21, alte sindroame genetice sau alte cromozomopatii însoţite de MCC).

Aceşti copii sunt supuşi unor examinări neurologice periodice, echipa implicată este multidisciplinară, alcătuită din obstetrician, neonatolog, cardiolog pediatru, ecografist, chirurg cardio-vascular, neurolog pediatru, oftalmolog, genetician.

Cromozomopatiile sunt asociate frecvent cu MCC şi deci, implicit, cu un risc mult mai mare de anomalii structurale şi funcţionale ale SNC. Trisomia 21 este forma cea mai comună de cromozomopatie asociată cu MCC (40–50%) şi întotdeauna asociată cu întârziere neurodevelopmentală. La aceşti pacienţi s-au observat o insuficienţă a creşterii masei cerebrale, calcificări cerebrale, modificări structurale ale girusului temporal superior, respectiv îngustarea sa, disproporţii între cerebel şi restul creierului, precum şi alte anomalii morfologice.

Sindromul velo-cardio-facial asociază microdeleţia 22q, fiind însoţie de defecte cono-truncale, deficite neurocognitive, hipocalcemie, surditate de conducere, insuficienţă velo-faringeală, palatoschizis. Studiile lui Miller şi Vogel au demonstrat că aceşti copii vor dezvolta microcefalie în 40% din cazuri, dificultăţi în procesul învăţării 100%, tulburări psihice şi multe altele, legate atât de boala de bază, cât şi de agravarea leziunilor secundar hipoxemiei pre- şi intraoperatorii.

Anomaliile neurodevelopmentale au fost observate la majoritatea nou-născuţilor cu MCC atât înainte de intervenţia chirurgicală, datorită cianozei persistente şi policitemiei, cât şi secundare tulburărilor metabolice (acidoza, hiperpotasemie), de tipul convulsiilor, slabei coordonări oromotorii, problemelor legate de alimentaţia nou-născutului. Hemodinamica anormală determină insultă cerebrală severă. Hipoxemia, tulburările de alimentaţie, insufienţa cardiacă, PCA determină injurie hipoxic-ischemică cerebrală.

Hipoxia prelungită ante- şi postoperatorie determină afectarea creşterii cerebrale, ştiut fiind faptul că 50% din creşterea creierului are loc în primul an de viaţă

Leziunile de tip ischemie cerebrală, leucomalacie periventriculară au fost diagnosticate ecografic transfontanelar înainte de intervenţia chirurgicală; au existat cazuri în care leziunile s-au extins, dar, în majoritatea cazurilor, la 4–6 luni de viaţă acestea au regresat, prognosticul pe termen lung, până la 8 ani, rămânând incert. Genotipul apolipoproteinei E reprezintă un factor de risc independent pentru prognosticul neurodevelopmental, după o varietate de agresiuni ca ischemia, hemoragia intraventriculară, injuria cerebrală traumatică. Apolipoproteina E intervine în reglarea metabolismului colesterolului şi se pare că afectează reabilitarea neurologică. Recent, Gaynor şi colaboratorii au arătat că pacienţii cu modificări genetice ale genelor alele ale apolipoproteinei vor dezvolta microcefalie şi, în consecinţă, la evaluările ulterioare, un scor mic pe scara de dezvoltare neurodevelopmentală Bayley la vârsta de 1 an.

Includerea acestor nou-născuţi în programul special de urmărire (*follow-up*) a nou-născuţilor cu risc se impune, nu pentru că procedeele chirurgicale ar agrava leziunile neurologice de cele mai multe ori preexistente, ci pentru a diminua pe cât posibil apariţia disabilităţilor neuromotorii, cognitive, de limbaj. Analiza funcţiilor vizuale şi auditive are o excelentă valoare predictivă în ceea ce priveşte integritatea cerebrală: auditive (surditate secundară unei hiperventilaţii prelungite în HTPP folosind ventilaţia cu frecvenţă înaltă), oftalmologice (modificări de tip ROP secundare folosirii concentraţiilor crescute de oxigen, transfuziilor repetate de masă eritrocitară).

Asocierea MCC cu leziuni ischemice cerebrale (EHIP, LPV) se însoţeşte de posibilitatea apariţiei tulburărilor neurologice: hemiplegie spastică, mers cu dificultate, tardiv, la 18 luni, tulburări de limbaj, coeficent de inteligenţă subnormal, epilepsie reziduală (50%) la vârsta de 2 ani, funcţie cognitivă deficitară. Pe termen scurt, anomaliile neurologice sunt hipotonia, hipertonia, convulsii, asimetria de tonus, absenţa reflexului de supt.

Pe măsură ce supravieţuirea pe termen scurt a MCC complexe continuă să se îmbunătăţească, odată cu progresele tratamentului medical şi chirurgical, trebuie depuse eforturi suplimentare pentru a înţelege rezultatele pe termen lung ale acestei echipe multidisciplinare. La fel de importante ca şi chirurgia cardiacă şi rezultatele ei sunt şi rezultatele programului de urmărire neurodevelopmentală a acestor copii, precum şi recuperarea lor, cu diminuarea importantă a disabilităţilor pre- şi postoperatorii, îmbunătăţind calitatea vieţii.

10. MEDICAŢIA CARDIO-VASCULARĂ LA NOU-NĂSCUT CU MCC

MIHAELA ZINCULESCU, GABRIELA OLARIU

10.1. Aritmiile şi medicaţia antiaritmică

În examinarea iniţială a unui nou-născut este esenţial să evaluăm simultan statusul hemodinamic şi electrofiziologic.

Dacă pacientul este hipotensiv, accesul intravenos şi reechilibrarea hemodinamică vor fi primordiale; tratamentul de urgenţă al şocului va precede diagnosticul definitiv.

Medicaţia antiaritmică este clasificată în funcţie de mecanismul de acţiune: efectele asupra canalelor ionice, durata de repolarizare şi interacţiunea receptorilor. Un asemenea sistem de clasificare ne ajută să înţelegem efectele medicaţiei antiaritmice şi selectarea medicaţiei în aritmiile specifice. Medicamentul şi produşii săi de metabolism pot interacţiona cu multiple canale ionice prin unul sau mai multe mecanisme antiaritmice. Atunci când este posibil, medicaţia se va aplica pentru tipul specific de aritmie.

Cele trei tipuri de aritmii la nou-născut sunt: tahiaritmiile, bradiaritmiile şi aritmiile cu ritm neregulat.

Atunci când examinăm un ECG va trebui să urmărim: rata (variabilitatea, prea rapid sau prea lent), ritmul (regulat sau neregulat, paroxistic sau gradual), morfologia QRS.

10.1.1. Tahicardia supraventriculară

În neonatologie, cele mai frecvente aritmii ce necesită tratament sunt tahicardiile supraventriculare cu frecvenţă cardiacă > 200 bătăi/minut. În general, tahicardia supraventriculară se produce datorită unei căi aberante de conducere.

a) Mecanismul de reintrare este cea mai comună cauză de tahicardie supraventriculară şi, de obicei, implică conducerea retrogradă prin calea de conducere accesorie de la ventricule la atrii, producând depolarizări premature ale atriilor. În sindromul Wolff-Parkinson-White, calea de conducere accesorie poate fi identificată în ritm sinusal ca o depolarizare precoce ce creează „un umăr", unda delta (preexcitaţie) pe unda R şi scurtarea intervalului P-R. Atunci când unda de depolarizare se întoarce de la ventricul prin nodulul atrio-ventricular, rezultă complexe largi, tahicardie.

b) Tahicardia supraventriculară cu mecanism nonreintrant este rară la copil şi dificil de tratat medicamentos. Tahicardiile supraventriculare determinate de un focar nodal nonsinusal sunt tahicardiile atriale care se disting de tahicardiile sinusale prin frecvenţa cardiacă care poate gradual să crească sau să scadă. Unda P are morfologie diferită faţă de cea din ritmul sinusal, iar intervalul P-R poate fi mai frecvent alungit decât scurtat, pe măsură ce frecvenţa cardiacă creşte.

Tahicardia supraventriculară poate fi determinată de descărcări automate, anormale, situate în apropierea nodulului atrio-ventricular, descrisă ca tahicardie ectopică funcțională, de asemenea dificil de tratat.

Tratamentul tahicardiei supraventriculare este necesar în tahicardia simptomatică acută și în tahicardia supraventriculară recurentă.

Manevrele vagale, cum ar fi aplicarea de comprese la nivelul feței, sunt încă frecvent utilizate în tahicardia supraventriculară acută, cu toate că masajul carotidian bilateral sau presiunea globilor oculari trebuie evitate. Sincronizarea electrocardioversiei este benefică în aproximativ 50% din cazuri; garanția succesului crește dacă unda P nu este prezentă. Se va începe cu 1 J/kg, poziția pedalelor fiind antero-posterioară, dacă este posibil.

Adenozina, antiaritmic clasa VI, a fost utilizată în tratamentul tahicardiei supraventriculare cu succes moderat. Adenozina reduce frecvența cardiacă, prelungind intervalul P-R. Timpul de înjumătățire este foarte scurt – 9 secunde –, de aceea se va administra rapid intravenos, fiind utilă în tratamentul tahicardiei supraventriculare acute. Doza inițială este de 50–150 μg/kgc. Doza poate fi crescută cu 50 μg/kgc/minut, până la un maximum de 250–500 μg/kgc. Theofilina este un antagonist competitiv al adenozinei și, de aceea, pot fi necesare doze crescute de adenozină la un tratament cu theofilină.

Efecte adverse: bronhoconstricție, wheezing, hipotensiune arterială datorită vasodilatației, de aceea se vor monitoriza parametri hemodinamici. Contraindicat în blocul de gradul II sau III, astmul bronșic.

Procainamida (clasa IA) blochează canalele de Na^+ și K^+. Poate fi folosită în tahicardiile supraventriculare care nu răspund la tratamentul cu adenozină. Infuzia rapidă cu procainamidă poate determina hipotensiune arterială. Nivelul crescut al procainamidei în ser poate determina depresia contractilității miocardice. Mai mult de 50% din cantitatea administrată de procainamidă se excretă nemodificată în urină, restul fiind metabolizat la nivel hepatic. Procainamida scade excitabilitatea mușchiului atrial și ventricular, crește perioada refractară a miocardului, diminuează conducerea atrială, ventriculară și la nivelul fasciculul HIS. Pe ECG se înregistrează alungirea intervalului P-R și lărgirea complexului QRS.

Tratamentul îndelungat poate produce un sindrom lupoid cu anticorpi antinucleari prezenți la 50–90% din pacienții cu tratament continuu de 3–6 luni. Nivelurile serice crescute ale procainamidei pot determina depresia contracțiilor miocardice și predispun pacientul la insuficiență cardiacă cronică. Concentrația plasmatică de 4–8μg/ml este eficientă în controlul aritmiilor și trebuie urmărită periodic.

Lidocaina, antiaritmic clasa IB, acționează prin blocarea canalelor de sodiu. Efectul său este mai important la nivelul sistemului de conducere ventricular decât la nivelul atriului. Are acțiune antiaritmică intensă, timpul de înjumătățire fiind de 10–15 minute. Concentrația plasmatică trebuie menținută între 2–5 μg/ml. Concentrația peste 6 μg/ml poate determina apariția convulsiilor sau insuficienței respiratorii. Doza de încărcare este 0,5–1 mg/kgc, administrată intravenos. Doza de întreținere este 10–50 μg/kgc/min., în infuzie i.v. continuă. În resuscitarea cardio-pulmonară, tahicardie ventriculară sau fibrilație 1 mg/kg i.v., doză unică. Tratamentul cu lidocaină poate avea efecte secundare ca hipotensiune, șoc, bradicardie, depresie respiratorie, confuzie, anxietate, parestezii, de aceea monitorizarea parametrilor hemodinamici este deosebit de importantă.

Tratamentul cronic al tahicardiei supraventriculare nu este necesar la fiecare pacient; dacă episoadele de tahicardie supraventriculară sunt rare, nu se asociază cu insuficiență cardio-vasculară, iar răspunsul la manevrele vagale este favorabil, atunci tratamentul cronic nu este necesar.

Prezența WPW după întreruperea tratamentului este un predictor important în apariția tahicardiei supraventriculare recurente.

Flecainida (antiaritmic clasa IC), blocant al canalelor de Na^+, încetinește conducerea la nivelul nodulului atrio-ventricular și al fasciculului His. Flecainida este folosită în sindromul WPW, aritmii, fibrilație atrială, tahicardie ventriculară.

Dozele indicate: – 2 mg/kgc, până la maximum 150 mg i.v., bolus sau infuzii scurte;

– 100–250 μg/kgc/oră, în infuzie continuă;

– 2–3 mg/kgc/zi, divizat în două prize, pentru administrare orală.

Nivelul plasmatic terapeutic este de 200–800 ng/ml, iar în cazul afecţiunilor renale sau hepatice asociate, se va avea în vedere reducerea dozelor.

Efecte secundare: tulburări vizuale, ameţeli, creşterea transaminazelor, fotosensibilitate, neuropatie periferică, greaţă, vărsături. Se va avea în vedere faptul că nivelul digoxinei în prezenţa flecainidei poate fi crescut cu 15%.

Propranololul este frecvent folosit în tratamentul tahicardiei supraventriculare la nou-născut, în cazul în care digoxina este contraindicată datorită prezenţei sindromului WPW.

Propranololul (antiaritmic clasa II), beta-blocant adrenergic, are rol în atenuarea efectului simpatic la nivelul sistemului nervos şi al conductibilităţii cardiace.

Doza utilizată: – 10–50 µg/kgc, i.v. în 10 min, 3–4 administrări/zi în aritmii;

– 100–200 µg/kgc/doză, i.v., în tetralagia Fallot;

– 3–4 mg/kgc/zi, divizat în 3–4 prize, în administrare orală

Efecte secundare: hipotensiune arterială severă (la administrare i.v.), bradicardie, bronhospasm, greaţă, vărsături, apnee, hipoglicemie, motiv pentru care se va administra în infuzii scurte, cu monitorizarea frecvenţei cardiace, parametrilor hemodinamici şi monitorizarea glicemiei, mai ales la prematuri.

Amiodarona (antiaritmic clasa III) prelungeşte perioada refractară a musculaturii atriale şi ventriculare; inotrop negativ, alfa- şi beta-blocant, reduce rezistenţa vasculară sistemică, inhibă canalele rapide de Na^+ şi pe cele lente de Ca^{2+}, modulează funcţia tiroidiană. Amiodarona are un efect scăzut inotrop negativ şi, de aceea, este preferat la sugar şi copil în tratamentul WPW, tahicardiei ventriculare, fibrilaţiei atriale, flutterului, fibrilaţiei ventriculare, dacă alte antiaritmice sunt ineficiente. Folosirea amiodaronei în neonatologie este limitată, având în vedere următoarele efecte adverse: afectare oculară – nevrită optică, microdepozite corneene, neuropatii periferice, miopatii, fotosensibilitate, hipo-/hipertiroidism, afectarea funcţiei hepatice, accelerarea maturării osoase, întârzierea creşterii în lungime, cefalee, tulburări ale somnului.

Dozele indicate:

– pentru administrare orală: 15 mg/kgc/zi, divizat în trei prize timp de o săptămână, apoi 10 mg/kgc/zi, divizat în două prize, timp de o săptămână, urmat de tratament de întreţinere, 5 mg/kgc/zi;

– pentru administrare intravenoasă: doza de încărcare – 5 mg/kgc, i.v., în 20–120 minute, doza de întreţinere –10 µg/kgc/minut.

Având în vedere timpul de viaţă foarte lung, de 2–3 săptămâni în cazul administrării orale, se va monitoriza atent nivelul plasmatic terapeutic – 0,6–2,5mg/l; se vor monitoriza funcţia tiroidiană, renală, hepatică, parametrii hemodinamici. Se vor avea în vedere riscul apariţiei bradicardiei şi a blocului AV la asocierea cu beta-blocante, ca şi toxicitatea crescută în combinaţie cu diureticele de ansă în cazul hipokaliemiei.

Atropina, anticolinergic, creşte frecvenţa cardiacă şi îmbunătăţeşte conducerea atrio-ventriculară. Este indicată în bradicardie, în doze de 20µg/kgc, i.v., (minimum 100 µg), până la o doză maximă de 3 mg; pe sonda endotraheală se admistrează 40µg/kgc. Principalele efecte secundare sunt tahicardie, uscarea mucoasei bucale, secreţii bronşice.

Verapamilul (antiaritmic clasa IV) este blocant al canalelor de calciu, cu efecte deosebite la nivelul nodului sinusal şi al celui atrio-ventricular. Efect inotrop negativ. Medicament de elecţie în tahicardia supraventriculară. Util în fibrilaţia atrială, flutter, extrasistole. Nu se administrează i.v. la pacienţii cu beta-adrenergice sau digitalizaţii cu tulburări de conducere atrio-ventriculare. Verapamilul se va folosi extrem de rar în neonatologie, cu avizul cardiologului pediatru, deoarece folosirea sa a fost asociată cu moartea subită.

In utero, tahicardia supraventriculară poate fi suspectată atunci când obstetricianul observă frecvenţe foarte rapide ale cordului fetal în cursul examinării. Diagnosticul poate fi confirmat prin ecocardiografie, în cursul căreia se va observa cu atenţie dacă există malformaţie congenitală de cord sau hidrops fetal. *In utero*, tratamentul fătului cu tahicardie supraventriculară se poate realiza tratând mama cu antiaritmice care traversează placenta. Digoxinul, propranololul, procainamida, verapamilul s-au folosit cu succes în aceste cazuri. Evoluţia este nefavorabilă în prezenţa hidropsului fetal, fătul având indicaţie pentru extracţie prin operaţie cezariană.

10.2. Medicaţia antihipertensivă

Relaţia dintre presiunea sangvină, vârsta gestaţională, greutatea la naştere şi vârsta postconcepţională a fost definită de Zubrow şi colaboratorii în urma unui studiu efectuat pe 695 nou-născuţi examinaţi pe o perioadă de 3 luni. Pe baza acestor date, hipertensiunea la nou-născutul la termen şi la prematur poate fi identificată dacă presiunea sangvină depăşeşte limite superioare de 95% din intervalul de siguranţă al nou-născutului cu vârsta de gestaţie similară sau vârsta postconcepţională.

Tratamentul antihipertensiv trebuie să înceapă cu un singur medicament apaţinând uneia din următoarele clase: inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei, antagonişti ai receptorilor angiotensinei, antagonişti ai beta-receptorilor, blocanţi ai canalelor de calciu sau diuretice.

În hipertensiunea severă la nou-născut, infuzia continuă i.v. este avantajoasă, deoarece presiunea sangvină poate fi menţinută la parametri apropiaţi, evitându-se fluctuaţiile observate la administrarea dozelor intermitente. Agenţii antihipertensivi folosiţi în neonatologie în infuzie continuă includ: nitroprusiat de sodiu, nicardipin, esmolol.

Studii reduse au fost efectuate la un nou-născut tratat cu nicardipin în doză de 0,5 µg/kgc/min., la care s-a observat scăderea semnificativă a presiunii sanguine după 3, 6, 12, 24 şi 48 ore de tratament, fără hipotensiune (Milou şi colaboratorii).

Urgenţele hipertensive sunt neobişnuite la nou-născut, dar pot fi tratate cu nitroprusiat de sodiu, dacă funcţia renală este normală, ori cu diazoxid, dacă funcţia renală este afectată.

Nitroprusiatul de sodiu – mecanism de acţiune: blochează canalele de calciu, reduce postsarcina, vasodilatator periferic, relaxează musculatura netedă a arteriolelor şi venulelor. Este indicat în hipertensiunea cu sau fără vasoconstricţie periferică, îmbunătăţind activitatea cardiacă. Este contraindicat în afectarea hepatică severă.

Dozele utilizate sunt de 500 ng/kgc/min, i.v., pe linie centrală. Se va avea în vedere optimizarea presarcinii /corectarea hipovolemiei, înaintea începerii tratamentului.

Pe parcursul tratamentului prelungit cu nitroprusiat, se vor monitoriza continuu parametrii hemodinamici şi nivelul tiocianaţilor (se va utiliza folie de aluminiu pentru protecţie faţă de lumină).

Efecte secundare: palpitaţii, dureri retrosternale, hipotensiune, disfuncţie hepatică şi acidoză metabolică.

Hipertensiunea medie sau moderată se poate trata prin administrare intermitentă i.v. de hidralazină sau enalapril, care se vor folosi cu precauţie datorită potenţialului hipotensiv prelungit.

Hidralazina produce hipotensiune, mai ales diastolică, are ca mecanism de acţiune vasodilataţia şi scăderea rezistenţei vasculare prin efect direct asupra musculaturii netede arteriolare, creşte debitul cardiac, frecvenţa cardiacă, activitatea reninică a plasmei şi tonusul simpatic. Eliminarea este renală, iar timpul de înjumătăţire este de 2–4 ore.

Inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei au un rol special în tratamentul hipertensiunii renovasculare la nou-născut.

Captoprilul este tratamentul de elecţie în hipertensiunea reno-vasculară. Mecanism de acţiune – inhibă specific enzima de conversie a angiotensinei I (inactivă) în angiotensinaă II (activă). Prin aceasta, creşte renina plasmatică (feedback negativ) şi scade secreţia de aldosteron, cu accentuarea eliminării sodiului şi apei. Creşte fluxul sanguin renal, dar filtrarea glomerulară este nemodificată. În insuficienţa cardiacă scad rezistenţa periferică, pre- şi postsarcina, cresc debitul cardiac şi capacitatea de efort. Efectele secundare ale tratamentului cu captopril sunt: hipotensiune arterială severă, tahicardie, acidoză, afectare renală, neutropenie, anemie, leucopenie, trombocitopenie, parestezii.

Pentru evitarea hipotensiunii şi a insuficienţei renale acute, doza de captopril la nou-născut trebuie să înceapă de la 0,01 mg/kgc, putând fi crescută zilnic (dacă hipertensiunea persistă) până la 0,1–0,3 mg/kgc/ doză. Monitorizarea continuă a parametrilor hemodinamici până la stabilirea dozei de întreţinere.

Diureticele sunt frecvent folosite la pacienţii cu insuficienţă cardiacă congestivă în asociaţie cu digoxinul.

Furosemidul – acţionează la nivelul porţiunii ascendente a ansei lui Henle, antrenând reabsorbţia sodiului şi inhibând reabsorbţia apei. Efectul diuretic apare după administrarea orală în 30–60 min., în administrare i.v. în 5–15 min., şi durează 2–3 ore. Are acţiune hipotensivă, scade debitul cardiac şi volemia. Timpul de înjumătăţire este de 30 min. – 3,5 ore. Traversează placenta, trece în laptele de mamă.

Furosemidul se poate folosi în toate tipurile de edeme şi anume:

- edem pulmonar;
- edem cerebral;
- insuficienţă ventriculară stângă;
- insuficienţă cardiacă congestivă;
- prudenţă la pacienţii cu diabet zaharat sau insuficienţă hepatică.

Dozele administrate sunt 1–5 mg/kgc/doză în 1 până la 4 prize (orale) sau administrare i.v. în bolus, în doză de 0,1–1mg /kgc/doză.

Dacă nu există răspuns favorabil, se poate repeta la 1 oră în perfuzie în doză de 0,1–4 mg/kgc/oră.

Utilizarea cronică a furosemidului poate produce litiază urinară datorită efectului calciuric.

Efectele secundare utilizării furosemidului sunt: hipokaliemie, hiponatremie, hipomagnezemie, hipocalcemie, de aceea este importantă suplimentarea cu 3–4 mEq/ kgc/zi de potasiu, pentru a evita pierderea sa excesivă.

Pe parcursul tratamentului cu furosemid se vor monitoriza funcţia renală (uree, electroliţi, diureză), greutatea şi se va ţine cont de riscul de ototoxicitate în combinaţie cu aminoglicozidele şi de nefrotoxicitate în asociere cu medicaţia antiinflamatorie nesteroidiană.

10.3. Medicaţia inotropă

Medicaţia inotropă nu îmbunătăţeşte numai contractilitatea cardiacă, dar poate creşte frecvenţa cardiacă şi tonusul vascular. Debitul cardiac este determinat de presarcină, postsarcină şi contractilitate: acesta este produsul dintre volumul-bătaie şi frecvenţa cardiacă.

Isoproterenolul este un beta-adrenergic agonist, a cărui utilitate este limitată de tahicardie şi vasodilataţie periferică, putând produce ischemie miocardică. Este cel mai eficient în creşterea ratei cardiace, ca şi în tratamentul blocului cardiac de diferite grade şi în stopul cardiac. Efectele predominant beta-adrenomimetice cu acţiune neselectivă (beta 1 şi beta 2) sunt evidente la nivelul bronhiilor, aparatului cardio-vascular, tubului digestiv.

Bronhodilatator, creşte capacitatea vitală. Are efect inotrop, cronotrop, batmotrop şi dromotrop pozitiv. Scade rezistenţa vasculară periferică. Este administrat în bradicardie severă, bronhoconstricţie, stop cardiac.

Dozele indicate: 20–200 ng/kgc/min., i.v. pe linie centrală. Se poate creşte doza până la 1000 ng/kgc/min. dacă este necesar.

Infuzia cu epinefrină în concentraţie de 0,05–2,6 µg/kg/min. a condus la normalizarea presiunii sanguine, a crescut frecvenţa cardiacă cu aproximativ 10 b/min. şi a îmbunătăţit diureza la pacienţii oligurici.

Efecte secundare: tahicardie, aritmii, hipotensiune.

Pe parcursul tratamentului se vor monitoriza frecvenţa cardiacă şi tensiunea arterială.

Epinefrina stimulează direct receptorii adrenergici: alfa1, beta 1 si beta 2. Indicată în debit cardiac redus, bronhospasm, şoc anafilactic.

Timp de înjumătăţire: 2–3 minute.

Doza utilizată: 0,1–1µg/kgc/min. pe linie centrală, se poate repeta după 15–30 min.

Efecte adverse: tremor, tahicardie (ceea ce creşte necesarul de oxigen şi nevoile metabolice care pot fi în detrimentul pacientului), reduce perfuzia renală, crescând gluconeogeneza, inhibă secreţia de insulină, determinând apariţia hiperglicemiei. Pe parcursul tratamentului se vor monitoriza funcţia cardiacă şi tensiunea arterială.

Dopamina, precursor al norepinefrinei, efect inotrop, produce vasodilataţie la nivel renal, coronarian şi mezenteric. În doze mici, 1–5 µg/kgc/min., efect dopaminergic, creşte perfuzia la nivel renal, cerebral, splahnic şi fluxul de sânge coronarian. Doza de 5–20 µg/kgc/min are efect adrenergic beta1 cu stimulare cardiacă, creşterea forţei de contracţie, a frecvenţei, a conducerii atrio-ventriculare şi a debitului cardiac. Nu influenţează rezistenţa periferică totală. Doze mari de peste 20 µg/kgc/min au acţiune alfa adrenergică, cresc rezistenţa periferică totală şi presiunea în capilarele pulmonare, produc venoconstricţie periferică. Dopamina nu traversează bariera cerebro-vasculară. Efectul de creştere a presiunii vasculare la nou-născut se manifestă de la 2 µg/kgc/min. Efectele dopaminei asupra presiunii venoase regionale au fost studiate la nou-născutul prematur prin măsurători Doppler, utilizând indicele de pulsatilitate (PI) ce furnizează în mod indirect date asupra tonusului vascular. Dopamina nu a modificat debitul la nivelul arterelor cerebrale şi al arterelor mezenterice, presiunea aortică crescând fără a modifica PI aortic, ceea ce sugerează ca mecanism vasoconstricţia periferică. Înaintea utilizării, se va corecta hipovolemia.

Dozele utilizate în tratamentul cu dopamină:

– 1–5 µg/kgc/min., doza renală şi

– 5–20 µg/kgc/min., doza cardiacă, i.v. pe linie centrală.

Injectarea paravenoasă produce necroză prin ischemie şi gangrenă.

Contraindicaţiile administrării de dopamină: tahiaritmii, feocromocitom.

Efecte secundare posibile: tahicardie, aritmii, hipotensiune sau hipertensiune arterială, greaţă, vărsături. Se vor monitoriza continuu pe parcursul tratamentului tensiunea arterială şi rata cardiacă.

Dobutamina, efecte directe beta1adrenomimetice. Creşte contractilitatea miocardului şi debitul cardiac, produce vasoconstricţie periferică redusă. Poate creşte fluxul sanguin renal şi mezenteric, ca urmare a măririi debitului cardiac. Studii recente demonstrează că dobutamina se prezintă sub două forme enantiomorfice, cu activitate diferită a receptorilor. Isomerul (-) este un agonist alfa1 ce creşte contractilitatea cardiacă, pe când isomerul (+) este un alfa 2 antagonist. Isomerul (+) este un potenţiator mai puternic pentru betareceptori decât isomerul (-). Dobutamina posedă o selectivitate crescută pentru receptori beta 1, decât pentru cei beta 2. Infuzia de doze sub 20µg/kg/min. creşte debitul cardiac şi contractilitatea, cu modificări minime asupra rezistenţei periferice, şi o creştere modestă a frecvenţei cardiace. La nou-născut, doze de 5–7,5 µg/kgc/min. cresc debitul cardiac, fără a modifica frecvenţa cardiacă. La pacienţii cu hipotensiune severă, acţiunea este limitată. În insuficienţa cardiacă, poate fi utilă asocierea cu vasodilatatoare. Întreruperea administrării dobutaminei se face gradat.

Milrinone – inhibitor selectiv al fosfodiesterazei ce determină creşterea concentraţiei AMP ciclic. Acţionează ca inotrop, dar are şi acţiune vasodilatatoare.

Doze utilizate – doza de încărcare: 60 µg/kgc, intravenos în 15 minute, apoi 0,5 µg/kgc/min în 15 min, urmată de o doză de 0,25 µg/kgc/min. timp de 2 zile.

Digoxinul rămâne un medicament util în tratamentul insuficienţei cardiace cronice. Eficienţa digitalei în tratamentul insuficienţei cardiace cronice variază în funcţie de dinamica miocardică. Timpul de înjumătăţire al digoxinului este 35 ore la nou-născutul la termen, şi 57 de ore la nou-născutul prematur cu greutate < 1150 gr.

Această diferenţă a timpului de înjumătăţire reflectă imaturitatea funcţională a rinichiului prematurului, sugerând necesitatea unor doze mai reduse pentru menţinerea unei concentraţii active. Toxicitatea digoxinului, ca şi eficacitatea sa nu pot fi definite prin concentraţii specifice, ci doar prin semne şi simptome cum ar fi aritmii, vărsături, bradicardie sinusală, bloc atrioventricular. Diverse medicamente pot determina creşterea concentraţiei digoxinului: antibioticele, spironolactona, amiodarona.

Dozele de digoxin utilizate pentru administrare orală la nou-născutul la termen: doza de start (doza de digitalizare) – 40 µg/kgc, divizată în 4 doze/24 ore, apoi 8 µg/kgc, divizată în 2 doze/24 ore, iar la nou-născutul prematur, doza de start: 15–20 µg/kgc, divizată în 4 doze/24 ore, urmată de 5 µg/kgc divizată în 2 doze/24 ore. Pe parcursul tratamentului se vor monitoriza tensiunea arterială şi frecvenţa cardiacă.

10.4. Vasodilatatoare pulmonare

Deoarece vascularizaţia pulmonară a multor nou-născuţi se realizează în paralel cu vascularizaţia sistemică prin intermediul ductului arterial patent şi al foramen ovale, un vasodilatator pulmonar eficient trebuie să determine vasodilataţie mai accentuată la nivel pulmonar decât la nivel sistemic. A fost demonstrat că factorul de relaxare a endoteliului este implicat în controlul circulaţiei pulmonare perinatal. S-a dovedid că acesta ar avea proprietăţi asemănătoare oxidului nitric (NO). Oxidul nitric acţionează asupra receptorilor musculaturii pereţilor vaselor sangvine, producând vasodilataţie. NO dilată selectiv arterele pulmonare, prin intermediul guanozin-monofosfatului ciclic (GMPc). Nou-născutul cu hipertensiune pulmonară persistentă (PPHN) prezintă o concentraţie scăzută a guanozin-monofosfatului ciclic circulant, ceea ce are drept urmare o vasodilataţie pulmonară ineficientă după naştere. Selectivitatea NO pentru vascularizaţia pulmonară se datorează administrării sale prin inhalare şi legării sale de hemoglobină. La doze mari de NO se poate induce methemoglobinemie, de aceea monitorizarea sa trebuie să fie foarte atentă, pentru a preveni potenţiala sa toxicitate letală. Nivelul methemoglobinei trebuie să fie monitorizat şi menţinut sub 2,5%.

Oxidul nitric îmbunătăţeşte oxigenarea pacienţilor trataţi şi reduce necesitatea folosirii oxigenării prin membrană extracorporeală (ECMO). Nu s-au demonstrat beneficii în cazul pacienţilor cu hernie diafragmatică. Eficacitate redusă în cazul afecţiunilor pulmonare asociate cu infiltrate severe.

Efecte benefice la nou-născutul la termen cu hipertensiune pulmonară, nou-născutul prematur cu VG > 32 săptămâni cu hipoxie respiratorie, la care gradi-entul de oxigen arteriolo-alveolar (A a O_2) este < 22 mm Hg.

Tratamentul cu oxid nitric a determinat creşterea fluxului vascular pulmonar şi o îmbunătăţire cu 71 % a oxigenării prin creşterea A a O_2.

Timpul de înjumătăţire al oxidului nitric este mai mic de 5 secunde.

Doze: la nou-născut se începe cu 20 ppm (părţi per milion). Dacă se produce o creştere postductală a presiunii arteriale a oxigenului de cel puţin 20 mmHg, doza se reduce la o valoare de 5 ppm.

Tratamentul se va întrerupe de urgenţă dacă nu există un răspuns favorabil.

Tratamentul prelungit peste 10 zile se asociază cu toxicitate pulmonară.

Alte medicamente folosite în tratamentul hipertensiunii pulmonare persistente includ: tolazolină, PGE_1, PGI_2, PGD_2, isoproterenol, nitroprusiat, sildenafil.

Tolazolina este un vasodilatator cu efect blocant alfa adrenergic ce acţionează atât la nivel vascular sistemic, cât şi pulmonar. Se va administra după corectarea acidozei. La doze mari are efect cardiotoxic.

Doze: 1–2 mg/kgc, în bolus rapid, ideal într-o venă periferică ce drenează în vena cavă superioară. Dacă se observă un răspuns pozitiv, se continuă cu infuzie în doză de 200 µg/kgc/oră.

Tolazolina poate îmbunătăţi oxigenarea la 60% dintre pacienţi. Îmbunătăţirea oxigenării s-a observat la prematurii cu greutate mai mică de 750 g (ELBW), trataţi cu bolusuri de 0,5–2 mg/kgc, administrate lent.

Efecte adverse: tahicardie, palpitaţii, hiperemie în extremitatea cefalică, hiperaciditate gastrică, sângerare gastrică, pancreatită, trombocitopenie, agranulocitoză, hipotensiune, hiperexcitabilitate.

Efectele adverse şi mortalitatea crescută au condus la stoparea comercializării.

Prostaglandina E_1 (PGE_1, alprostadil), indicată în menţinerea temporară a persistenţei canalului arterial la nou-născutul cu malformaţie congenitală de cord cianogenă, până în momentul intervenţiei chirurgicale corective sau paliative.

Malformaţiile congenitale de cord cianogene în care este indicată folosirea prostaglandinei E_1 sunt:

– Malformaţii ce asociază circulaţie sanguină pulmonară redusă:
– atrezia pulmonară;
– stenoza pulmonară;
– atrezia tricuspidiană;
– tetralogia Fallot;
– malformaţii care asociază circulaţie sanguină sistemică redusă:
– coarctaţia de aortă;
– întreruperea crosei aortice prin stenoză valvulară;
– atrezia cordului drept;
– transpoziţia de vase mari, cu sau fără alte defecte asociate.

Doze utilizate: doza iniţială – 0,05 µg/kgc/min, se poate mări treptat până la 0,4 µg/kgc/min, administrat i.v. continuu.

Dacă tratamentul este eficient, adică se produce ameliorarea oxigenării, a tensiunii arteriale sistemice şi a pH-ului sanguin, cantitatea substanţei active perfuzate trebuie redusă până la o doză minimă eficientă de 0,01µg/kgc/min.

Posibile reacţii adverse: febră, tahicardie/bradicardie, hipotensiune arterială, apnee, convulsii.

Sildenafil. În ciuda speranţei că sildenafilul, inhibitor al 5 fosfodiesterazei, ar putea fi un vasodilatator pulmonar specific, studii randomizate la nou-născut au constatat reducerea rezistenţei vasculare pulmonare şi sistemice, înrăutăţirea oxigenării şi a gradientului arteriolo-alveolar al O_2. Sunt necesare studii suplimentare înaintea pronunţării efectelor clinice pe termen lung.

Deocamdată, oxidul nitric rămâne singurul vasodilatator pulmonar selectiv în neonatologie.

11. ALIMENTAȚIA – NUTRIȚIA NOU-NĂSCUTULUI CU MCC ȘI SUPRAVEGHEREA CURBEI PONDERALE. ÎNTÂRZIEREA CREȘTERII ÎN MCC (SINDROM DE MALNUTRIȚIE)

GABRIELA OLARIU, ROXANA NEGRILOIU

Fătul este alimentat în timpul sarcinii de către mama sa „parenteral", prin intermediul placentei. Adaptarea extrauterină și evoluția nutrițională a unui copil cu malformație congenitală de cord sunt părți distinctincte din terapia sa extrauterină. Complexitatea unui copil cu afecțiune cardiacă congenitală presupune și o înțelegere a nevoilor nutriționale unice ale acestei categorii de copii atunci când îi avem în îngrijire.

După momentul nașterii sau în perioada neonatală precoce, debutează simptomatologia specifică pentru o malformație congenitală de cord, iar cu cât aceasta se va dovedi mai gravă, cu atât vom avea nevoie de o susținere nutrițională mai adecvată. De cele mai multe ori acești copii prezintă un eșec al creșterii ponderale, sesizabil de la naștere sub forma restricției de creștere intrauterină (IUGR = *intrauterine growth restriction*). IUGR este terminologia preferată în prezent pentru un copil care nu și-a atins potențialul de creștere. SGA (*small for gestational age*) este un concept statistic care cuprinde nou-născuții care, indiferent de vârsta de gestație, au greutatea la naștere cu cel puțin 2 deviații standard sub media corespunzătoare vârstei. SGA și IUGR nu sunt sinonime. IUGR este o deviere de la normal sau o reducere de la un model fetal de creștere potențial, având multiple efecte asupra fătului. IUGR apare ca rezultat al multiplilor factori care inhibă potențialul normal de creștere a fătului (incluzând și defectele cardiace congenitale). La naștere se poate prezenta ca un nou-născut cu IUGR, dar nu și SGA. SGA este un termen statistic care indică posibilitatea de a avea un copil mai mic cu cel puțin 2 deviații standard față de media corespunzătoare vârstei. Cauza poate fi patologică, asemănător cu IUGR, sau nepatologică, în cazul unui copil constituțional mic.

În literatură sunt folosite terminologii variate pentru a descrie greutatea inadecvată a copiilor cu afecțiuni cardiace congenitale. Malnutriția este un termen frecvent folosit pentru a descrie starea de nutriție inadecvată și eșecul creșterii ponderale. Eșecul creșterii ponderale este un diagnostic folosit de către profesioniști și reprezintă un sindrom clinic în care retardul de creștere ponderală poate avea o cauză organică sau nonorganică.

Cașexia cardiacă este un sindrom de malnutriție energetică proteică observat la pacienții cu boli cardiace, fiind mai frecvent în perioada copilăriei. Cașexia se poate dezvolta pe parcursul mai multor săptămâni, chiar luni, formele variind de la ușoare la severe. Cașexia se poate remite în urma terapiei medicamentoase sau chirurgicale a bolii de bază.

Oricare va fi descrierea aleasă, eșecul creșterii este o consecință binecunoscută și provocatoare a afecțiunilor congenitale de cord. La naștere, copiii cu malformații congenitale de cord prezintă, de obicei, o greutate normală pentru vârsta de gestație; totuși, problemele legate de greutate devin evidente încă de la începutul vieții extrauterine, iar intervenția nutrițională timpurie este necesară pentru a menține un status nutrițional adecvat.

Ținta suportului nutrițional în cazul nou-născuților cu afecțiuni cardiace congenitale este de a asigura o creștere adecvată, conform nevoilor pacienților, și de a corecta deficiențele, minimizând astfel consecințele fiziologice ale subnutriției.

Un număr considerabil de variabile afectează aportul nutrițional, consumul energetic și abilitatea de a lua în greutate ale copiilor cu afectare hemodinamică semnificativă secundară unei maladii cardiace. Statusul nutrițional compromis poate amâna intervenția chirurgicală și crește riscul complicațiilor postoperatorii. Îngrijirile viitoare datorate nutriției inadecvate a nou-născuților cu afecțiuni cardiace congenitale vor urmări dezvoltarea pe termen lung (dezvoltarea neurologică, deprinderea de abilități psihice și motorii).

11.1. Nevoile nutritive ale copiilor cu malformații congenitale de cord

Înainte de a discuta provocările pe care le întâmpinăm în nutriția nou-născuților cu afecțiuni cardiace congenitale, este important să revedem nevoile nutriționale ale nou-născuților sănătoși.

11.1.1. Nutriția parenterală

Când alimentația enterală nu este posibilă, nou-născutul bolnav va fi alimentat parenteral, intravenos.

Regulile alimentației parenterale ar putea fi următoarele:

– prevenirea retenției de nitrogen și economisirea proteinelor;

– furnizarea energiei necesare pentru procesele metabolice;

– stabilirea curbei de creștere și de maturație în perioada critică postnatală.

Regula inițială a alimentației parenterale este de a produce suficientă energie și nitrogen pentru a preveni catabolismul și a activa balanța pozitivă de nitrogen. National Research Council ne oferă informații exacte cu privire la nevoile nutritive ale copiilor sănătoși. Aportul caloric între 108 și 117 kilocalorii per kilogram greutate corporală și pe zi pare adecvat pentru a menține temperatura corpului, creșterea ponderală și activitatea organismului pe parcursul primelor 6 luni de viață. Un aport caloric de 50–60 kcal/kgc/zi reprezintă valoarea energetică rezonabilă pentru un prematur în primele 5 zile de viață.

Pentru a avea o rată normală de creștere în timpul alimentației parenterale, este necesar un aport caloric de 90–100 kcal/kgc/zi. Necesarul caloric parenteral este mai mic decât cel enteral. Necesarul caloric pentru menținere și pentru creștere poate fi mai mare la copiii cu greutate foarte mică la naștere. Nou-născutul prematur sau cel cu restricție de creștere intrauterină pot avea nevoi energetice scăzute. În prima săptămână de viață, prematurii ELBW necesită 75–85 kcal/kgc/zi, iar cei VLBW, 60–70 kcal/kgc/zi. Prin comparație, copiii cu afecțiuni cardiace congenitale și cu dezechilibru hemodinamic semnificativ necesită un suport nutrițional crescut pentru a-și menține greutatea.

Imediat postnatal, copiii suferă o scădere ponderală în primele zile, reprezentând 6–10% din greutatea de la naștere. Această scădere este secundară pierderii de lichide și anabolismului redus. Pierderile de fluide la nou-născutul cu insuficiență cardiacă sunt de 10–15% din greutatea de la naștere, mai ridicate față de nou-născutul sănătos din cauza medicației diuretice, alimentației insuficiente, vărsăturilor, scaunelor diareice etc. Necesarul energetic al copiilor cu afecțiuni cardiace este de 130–150 kcal/kgc/zi. În funcție de tipul de leziune cardiacă și de diferențele de greutate care trebuie recuperate, anumiți copii au nevoi de până la 175–180 kcal/kgc/zi. Creșterea ponderală la nou-născutul sănătos în prima lună de viață este de 750 grame, respectiv 30 grame/zi, iar la cel cu malformație congenitală de cord, creșterea ponderală dorită este de 10–20 grame/zi, dacă se administrează o cantitate adecvată de calorii.

11.1.2. Indicații pentru nutriția parenterală au nou-născuții prematuri cu greutate sub 1500 grame care au contraindicații de alimentație enterală, precum și marele prematur sau nou-născutul la termen bolnav sau la care se anticipează că alimentația enterală completă nu se va produce înainte de 7 zile postnatal.

Inițierea alimentației parenterale se face cu soluție de glucoză. Necesarul hidric va fi în funcție de greutatea de la naștere, ziua de viață postnatală și tipul de afecțiune asociat. Cei mai mulți copii au necesarul hidric de:

– 60 ml/kgc/zi în ziua I;

– 75 ml/kgc/zi în ziua a II-a;

– 100 ml/kgc/zi în ziua a III-a;

– 125 ml/kgc/zi în ziua a IV-a;

– 150 ml/kgc/zi în ziua a V-a sau mai târziu.

După ziua a V-a de viață, necesarul hidric/kgcorp nu mai crește, dar în mod normal curba ponderală devine ascendentă, iar necesarul de lichide este de 150 ml/kgc/zi. Aceste valori sunt doar orientative, necesarul hidric adaptându-se pentru fiecare caz în parte.

În primele zile după naștere, sânul mamei nu produce o cantitate prea mare de lapte. Pentru a preveni deshidratarea, rinichii nou-născutului produc o cantitate mică de urină în această perioadă. Ca rezultat, nou-născutul nu are nevoie de o cantitate prea mare de lichide, iar administrarea a 150 ml/kgc/zi în primele 4 zile de viață determină hiperhidratare și edeme.

Există situații particulare când va fi nevoie de o cantitate suplimentară de fluide, respectiv în cazul îngrijirii pe masa de terapie deschisă, sub sursă radiantă, al expunerii la fototerapie, dacă există pierderi lichidiene prin vărsături sau diaree; unii prematuri au nevoi hidrice de 150–180 ml/kgc/zi după primele 5 zile de viață, pentru a putea obține energia necesară pentru creștere.

Nutriția parenterală se administrează intravenos, pe calea unui cateter venos central sau periferic. Alegerea cateterizării venoase centrale sau periferice este făcută în funcție de cât timp se estimează că va fi necesară alimentarea parenterală a nou-născutului. În general, calea periferică este aleasă dacă nutriția parenterală este necesară 1–2 săptămâni, iar calea centrală, dacă nutriția parenterală este estimată a fi necesară peste 2 săptămâni.

11.1.3. Glucidele

În primele 12–24 ore, perfuzia de lichide va fi asigurată cu soluție de glucoză 5% sau 10%, în funcție de valoarea glicemiei. Deoarece nou-născutul cu malformație congenitală de cord, în special cianogenă, are o rată crescută a folosirii bazale a glucozei, iar factori precum detresa respiratorie, hipoxia cresc utilizarea glucozei, administrarea parenterală a acesteia este extrem de importantă. Deşi definiția hipoglicemiei neonatale este controversată, este totuşi prudent să intervenim dacă nivelul plasmatic al glicemiei este sub 40 mg/dl, în special dacă nou-născutul este prematur şi în primele zile de viață. Concentrația soluției de glucoză se va ajusta, astfel încât valoarea glicemiei să fie între 50–200 mg/dl.

O dietă bogată în glucoză sau carbohidrați duce la creşterea producției de CO_2, ceea ce înseamnă o presiune arterială a CO_2 mai mare, necesitând să fie modificate setările ventilatorului.

Cantitatea de glucoză administrată parenteral va trebui să furnizeze circa 50% din totalul energetic utilizat, motiv pentru care se poate creşte concentrația soluției de glucoză de la 5–10% la 15–20%. Glucoza 20% hipertonă se va folosi în condiții extreme şi infuzia sa se face doar prin cateter venos central (de altfel, soluțiile de glucoză cu concentrație peste 12,5% sunt hipertone şi se administrează prin cateter venos central).

Rata de metabolizare a glucozei este de 3–5 mg/kgc/minut la nou-născutul la termen şi de 7,7–7,9 mg/kgc/minut la prematur. Creşterea consumului de glucoză la nou-născuții cu malformații congenitale de cord cianogene şi scăderea rezervelor de lipide contribuie la nevoile energetice crescute ale acestor copii, precum şi la necesitatea administrării unor soluții de glucoză cu concentrații de 12–15% pentru a acoperi aceste nevoi.

11.1.4. Proteinele

Necesarul de proteine administrate parenteral diferă în funcție de vârsta gestațională şi de vârsta postnatală a copilului. Necesarul la nou-născutul la termen este de 2,0–2,5 g/kgc/zi şi de 2,7–3,5 g/kgc/zi pentru nou-născutul prematur.

La 26 săptămâni de gestație fătul uman necesită aproximativ 1,8–2,2 g proteine/kgc/zi, iar placenta asigură până la 3,5 g proteine/kgc/zi pentru fătul în dezvoltare.

Administrarea parenterală de proteine se începe la 12–24 ore de viață cu 1–1,5 g/kgc/zi şi se creşte gradat până la 3,5 g/kgc/zi.

La fel ca şi cantitatea proteinelor administrate, este extrem de importantă calitatea acestora. Studii substanțiale (Edward F. Bell) sugerează că prematurul foarte mic şi nou-născutul cu alimentație parenterală totală îndelungată au nevoie de aport exogen de cisteină şi taurină.

11.1.5. Lipidele sunt recomandate în compoziția alimentației parenterale nu doar pentru a preveni deficitul de acizi graşi esențiali, ci şi pentru că reprezintă cea mai importantă sursă de energie nonproteică. Soluțiile de lipide folosite pot avea concentrație de 10% sau 20%. Rata de perfuzie endovenoasă este importantă, iar o rată de 0,25 g/kgc/oră se poate asocia cu scăderea presiunii arteriale a O_2. Necesarul total de lipide va fi de 3–4 g/kgc/zi.

Pe lângă necesarul de glucide, proteine şi lipide, în compoziția soluțiilor administrate se vor adăuga electroliți, microelemente, vitamine.

Înainte sau după chirurgie cardiacă, copilul cu malformație congenitală de cord, care are asociate fenomene de insuficiență cardiacă, necesită o reducere a aportului de lichide, motiv pentru care compoziția fluidelor administrate este extrem de importantă pentru a acoperi necesarul energetic al acestor copii. Restricția postoperatorie a lichidelor administrate este necesară pentru că există o hemodiluție care apare în caz de bypass cardio-pulmonar sau secundar creşterii secreției de hormon antidiuretic asociată restricției de apă şi sodiu. În **Tabelul 94.18** sunt cuprinse date referitoare la necesarul hidric orar şi zilnic al copiilor cu malformații congenitale de cord supuşi unor intervenții chirurgicale pe cord deschis.

Tabelul 94.18. Necesarul de fluide după intervenţii chirurgicale pe cord deschis (Modificat după Fiona Horrox – *Manual of Neonatal Heart Disease*, ed. 2006, pag. 327)

	Ritmul perfuziei	**Cantitatea**
Ziua intervenţiei	1 ml/kgc/oră	24 ml/kgc/zi
Ziua 1 postoperator	2 ml/kgc/oră	48 ml/kgc/zi
Ziua 2 postoperator	3 ml/kgc/oră	72 ml/kgc/zi
Ziua 3 postoperator	4 ml/kgc/oră	96 ml/kgc/zi

Se foloseşte soluţie de glucoză 10% pentru a menţine nivelul glicemiei la valori normale. La sugari şi copiii mai mari se foloseşte uzual glucoză 5%.

Managementul fluidelor administrate nu este restrictiv dacă pacientul nu a trebuit să suporte efectele bypass-ului cardio-pulmonar şi răspunsul asociat la stres.

11.1.6. Managementul coloidal

În mod obişnuit, pacienţii care beneficiază de chirurgie pe cord deschis prezintă o supraîncărcare volemică. Administrarea de vasodilatatoare postoperator sau încălzirea postoperatorie necesită administrarea de extrabolusuri cu soluţii coloidale, în cantitate de 5–10 ml/kgc.

11.1.7. Managementul electrolitic

a. Potasiul

Valoarea normală a potasiului seric este de 3,5–5 mmol/l. Rolurile potasiului în organism sunt multiple: determină creşterea contractilităţii cardiace, a musculaturii netede şi striate, ajută la reglarea echilibrului acido-bazic, influenţează transmiterea neuromusculară.

Hipokaliemia este determinată de diuretice, vărsături, aport inadecvat, terapie steroidiană, substanţe alcaline, bypass cardio-pulmonar prelungit. Insulina poate determina mobilizarea potasiului din compartimentul intravascular în cel intracelular.

Hiperkaliemia este secundară unui debit cardiac scăzut, insuficienţei renale (oligurie, anurie), acidozei, hemolizei, necrozei tisulare, transfuziilor sanguine masive, perfuziei în exces de potasiu.

Tratamentul hipokaliemiei:

- se va stabili cauza;
- dacă valoarea potasiului scade sub 2,5 mmol/l, se vor administra 20 mmol potasiu în 40 ml clorură de sodiu 9‰, cu o rată de perfuzie de 0,5 ml/kgc/oră, doar pe cale centrală. Se va verifica nivelul potasiului la 2–4 ore;
- o valoare a potasiului de 2,5–3,5 mmol/l necesită o administrare de 10 mmol potasiu în 100 ml lichid de întreţinere, cu o rată de perfuzie de 1–3 ml/kgc/oră;
- o valoare a potasiului de 3,5–5 mmol/l va necesita o administrare de 5 mmol potasiu în 100 ml lichid de întreţinere, cu o rată de perfuzie de 1–3 ml/kgc/oră.

Suplimentarea orală se va face atunci când copilul are toleranţă enterală.

Tratamentul hiperkaliemiei:

- monitorizare frecventă a potasemiei;
- administrarea de bicarbonat de sodiu echimolar, 1 mmol/kgc, pentru a deplasa potasiul din compartimentul intravascular în cel intracelular;
- se administrează calciu per os (1 gram/kgc/zi, divizat în 4 doze);
- glucoză şi insulină;
- diuretice;
- se sistează administrarea de potasiu;
- aport maximum de calciu;
- dializă.

b. Sodiul

Valoarea normală a natriului seric este de 135–145 mmol/l.

Sodiul reglează osmolaritatea extracelulară şi menţine balanţa acido-bazică.

Hiponatremia poate fi determinată de aport scăzut, pierderi gastro-intestinale, febră, tratament diuretic.

Tratamentul cuprinde restricţie lichidiană, medicaţie diuretică şi suplimentare orală sau intravenoasă cu 1–2 mmol/kgc/zi.

Hipernatremia

Cauzele de hipernatremie sunt reprezentate de creşterea aportului de sodiu, diaree, deshidratare, administrare de bicarbonat de sodiu în timpul stopurilor cardiace, scăderea excreţiei în caz de boli renale.

Tratamentul constă în reducerea aportului de sodiu.

c. Magneziul

Valoarea normală a magneziului seric este de 0,78–1,02 mmol/litru.

Rolul magneziului este de a menţine potasiul intracelular, iar valori scăzute ale magneziului au rolul de a muta potasiul de la nivel extracelular la nivel intracelular, determinând hipokaliemie. De asemenea, magneziul creşte contractilitatea miocardică şi transmiterea neuromusculară.

Hipomagnezemia poate apărea secundar terapiei diuretice, diareei, deficitului dietetic, hipocalcemiei.

Tratamentul se realizează prin administrarea de sulfat de magneziu 0,2 ml/kgc, diluat din soluţia 20%, în decurs de o oră, şi tratamentul cauzei.

d. Calciul

Valoare normală a calciului seric total este de 2,1–2,6 mmol/litru, iar a celui ionic, 1,13–1,32 mmol/litru.

Rolurile calciului sunt de a influenţa contractilitatea miocardică, având efect inotrop pozitiv, şi de a creşte permeabilitatea membranei celulare.

Hipocalcemia poate avea drept cauze sindromul Di George, aportul inadecvat de calciu, deficit de vitamina D şi fosfaţi, bypass cardio-pulmonar, calciul ionic poate fi diluat prin volume mari de plasmă administrate când pacientul este şocat sau hipoxic, acidoza/alcaloza, transfuzii mari de sânge.

Tratamentul cuprinde terapie de substituţie pe cale intravenoasă, 0,5 ml/kgc calciu gluconic 10%, în mici perfuzii (în deficite severe se pot administra 0,2 ml/ kgc/oră), suplimentare orală şi creşterea aportului de fosfaţi şi vitamina D.

11.2. Alimentaţia enterală la copilul cu MCC

GABRIELA OLARIU, MARIANA NAGY,
SEBASTIAN OLARIU

Un copil cu probleme congenitale cardiace are o rată metabolică mai crescută decât adultul. Unii factori legaţi de defectele cardiace congenitale pot interfera cu creşterea în greutate, incluzând:

– frecvenţa cardiacă rapidă;

– apetitul diminuat;

– necesar caloric crescut asociat cu defectul cardiac;

– secundar dispneei şi oboselii crescute, aportul alimentar este scăzut;

– infecţii respiratorii frecvente (bronşiolite, pneumonii);

– absorbţie diminuată a substanţelor nutritive de către tractul digestiv;

– hipoxemia (scăderea oxigenului în sânge).

Nutriţia enterală este preferabilă la aceşti copii, dar dacă nutriţia enterală nu se poate institui în decurs de o săptămână, se impune instalarea unei linii venoase centrale pentru a efectua o alimentaţie parenterală cu maximum de calorii, glucide, lipide şi proteine.

Deci regula nutriţiei la copilul bolnav este să primească suficiente calorii pentru a putea creşte şi pentru a nu dezvolta un status non-anabolic.

Creşterea fiziologică a copiilor reflectă direct o nutriţie corectă, fiind şi singurul parametru important folosit la evaluarea statusului nutriţional. Creşterea poate fi definită pe de o parte de dezvoltarea corpului ca un întreg, iar pe de altă parte, de dezvoltarea anumitor părţi ale corpului. Evaluarea creşterii implică determinări periodice ale greutăţii, taliei, circumferinţei capului, iar graficele de creştere ale fiecărui parametru permit vizualizarea exactă a modului de dezvoltare a corpului. Este important pentru persoanele implicate în nutriţia copilului să fie conştiente de progresele creşterii acestuia. Subnutriţia afectează mai mult creşterea în greutate decât creşterea în înălţime, iar dacă deficitul nutriţional este foarte sever şi continuă pe termen lung, va fi afectată şi creşterea lineară.

Greutatea este afectată dacă aportul energetic este inadecvat, iar creşterea taliei este întârziată dacă aportul energetic este adecvat, dar cel proteic este deficitar.

Alimentaţia enterală este recomandat să fie începută cu lapte matern. Dacă nou- născutul este ventilat şi/sau starea lui nu permite, se va alimenta enteral minim trofic (preeming) cu cantităţi minime de lapte de mamă, la 6–8 ore iniţial. Creşterea se va realiza în funcţie de toleranţa digestivă şi de starea de boală.

Folosirea laptelui de mamă în special reduce riscul unei infecţii bacteriene sistemice prin prevenirea complicaţiilor legate de atrofia intestinală şi pierderea funcţiei de barieră intestinală.

Scopurile alimentaţiei enterale nutritive sunt:

a. Morbiditatea neonatală – creşte toleranţa digestivă;

– scade riscul de enterocolită ulceronecrotică;

– scade incidenţa infecţiilor nosocomiale.

b. Evoluție pe termen lung – optimizează dezvoltarea neuromotorie și comportamentală.

Condițiile necesare inițierii alimentației enterale sunt reprezentate de stabilitate hemodinamică cu TA normală, respirații regulate, cu o frecvență nu mai mare de 80 resp/min, fără semne clinice de infecție severă, după eliminarea primului scaun, și fără semne de distensie abdominală.

Laptele de mamă are în mod special avantaj pentru copiii care sunt prematuri sau grav bolnavi. Folosirea laptelui de mamă scade riscul de enterită ulceronecrotică, conține factori antiinfecțioși, factori de creștere și citokine. Pentru alimentația unui nou-născut prematur se poate folosi ghidul prezentat în **Tabelul 94.19**.

La nou-născutul la termen se recomandă alimentație enterală administrată cu tetina sau la sân, în funcție de gravitatea afecțiunii cardiace. Când starea este gravă și cianoza este intensă, se poate reduce cantitatea de lapte sau copilul va fi alimentat prin gavaj, cu cantități mici și repetate.

Din păcate, capacitatea de alimentație orală este frecvent compromisă în cazul copiilor cu afecțiuni cardiace congenitale.

Abilitatea motorie de bază poate fi întârziată de o stare de boală prelungită sau de spitalizări repetate. Acești copii nu au suficientă energie pentru a se alimenta, iar tahipneea poate interfera cu capacitatea lor de a coordona suptul, înghițitul și respirația eficientă. Copilul cu insuficiență cardiacă secundară unui defect cardiac congenital are nevoi calorice crescute pentru creștere și dezvoltare. Creșterea calorică a formulei poate fi necesară dacă toleranța la volum este un factor limitant în a obține valoarea calorică dorită. Această creștere poate determina scăderea apei libere, creșterea osmolarității și creșterea soluțiilor, inclusiv a electroliților și mineralelor. Suptul în sine la acești copii necesită un consum crescut energetic, deoarece respiră greu și muncesc foarte mult pentru a suge laptele. Ei au nevoie de un necesar caloric și mai mare pe care nu și-l pot acoperi și astfel au o insuficiență a creșterii.

Indicațiile de alimentație la acești copii vor cuprinde:

(1) alimente în cantități mici, administrate regulat la 2–3 ore;

(2) dacă copilul este foarte obosit în timpul alimentației sau dacă alimentația durează ore, atunci se va folosi alimentația cu lingurița, cănuța, pentru a acoperi valoarea energetică necesară și a ajuta copilul;

(3) mulți părinți observă o ameliorare a stării copilului când acesta este alimentat astfel;

(4) dacă se folosește o alimentație inițială prin gavaj continuu sau discontinuu pe parcursul celor 24 ore, suplimentarea laptelui de mamă sau a formulelor de lapte cu fortifianți s-a dovedit a fi soluția inițială cea mai bună.

Chiar dacă starea copilului este sever afectată, este extrem de important să avem aport oral normal, chiar minim, pentru ca nou-născutul să nu uite să mănânce. Alternativ, la unii copii se vai încerca alimentarea normală și, când sunt foarte obosiți, „suplimentul" se va administra cu sonda nazo-gastrică. Copilul va obosi foarte tare dacă insuficiența cardiacă este asociată cu cea respiratorie, care impiedică suptul, situație în care suplimentul se va administra parenteral (enteral urmând să fie alimentat la minimum).

Avantajele și dezavantajele alimentației enterale și parenterale sunt prezentate în continuare.

Tabelul 94.19. Ghidul de alimentație pentru copilului ventilat grav bolnav

Ziua de viață	Alimentație enterală	Alimentație parenterală
1	colostru, 1–2 ml la 6–8 ore	glucoză 5–6 mg/kgc/minut
2–3	colostru , 2 ml la 6–8 ore	glucoză, aminoacizi, lipide, minerale
4–7	colostru , 2–3 ml la fiecare masă	glucoză, aminoacizi, lipide, minerale
8–14	lapte de mamă sau furmulă, în funcție de reziduul gastric	continuă alimentația parenterală
15–30	se crește toleranța dacă se alimentează natural; se introduc fortifianți și fier	se scade, apoi se întrerupe, pe măsură ce avansează alimentația enterală

11.2.1. Avantajele alimentaţiei enterale sunt accesibilitate şi cost redus, acoperă necesarul energetic de glucide, lipide, proteine, vitamine şi minerale, menţine activă bariera mucoasei intestinale, prevenind astfel translocaţia bacteriilor de la nivel intestinal către o inflamaţie sistemică, previne riscul unor infecţii grave sistemice şi disfuncţiile imune secundare acestuia şi îmbunătăţeşte rata mortalităţii şi morbidităţii.

Dezavantajele sunt reprezentate de riscul de aspiraţie, disconfortul gavajului: plasarea tubului, obstrucţie nazală, risc de infecţie, poate accentua detresa respiratorie.

11.2.2. Alimentaţia parenterală

Avantaje: acoperă necesarul caloric şi nutriţional în situaţia în care cel enteral nu poate fi utilizat (în chirurgia cardiacă, insuficienţa cardiacă severă, EUN).

Dezavantaje:

– montarea unui cateter venos central implică complicaţiile folosirii unei linii centrale;

– risc crescut de infecţie, hemoragie, embolie, tromboză, aritmii, sepsis de cateter;

– probleme metabolice: hipo- sau hiperglicemii, tulburări hidro-electrolitice, probleme hepatice prin utilizarea îndelungată, icter colestatic;

– necesită cunoştinţe medicale privind prepararea soluţiilor şi folosirea echipamentului specific;

– disconfort şi restricţii asociate utilizării cateterului.

Ce rată de alimentaţie putem folosi? La un prematur sub 35 săptmâni, bolnav sau nu, vor trece mai multe zile până va fi alimentat la sân. Chiar dacă nu poate fi alimentat la sân, se va încuraja îngrijirea lui de către mamă, chiar la prematurul mai mic. Nou- născutul care nu este capabil să fie alimentat per os se va alimenta pe sondă nazo-gastrică sau oro-gastrică. El va începe să sugă la 36 săptămâni. Mama acestui prematur poate colecta laptele muls, care se poate păstra în frigider 48 de ore. La folosire, laptele se lasă 15 minute la temperatura camerei şi se încălzeşte la bain-marin înainte de administrare.

11.2.3. Alimentaţia la sân

Se va încuraja în mod special mama să colecteze laptele pentru copilul ei, dacă acesta nu poate suge. Chiar dacă alimentaţia se va face prin gavaj sau copilul este în stare critică, se va încuraja contactul direct cu copilul, poziţia *kangoroo* (piele la piele), pentru a susţine astfel emoţional familia.

Dacă nou-născutul se va alimenta cu sticla, necesarul caloric se va monitoriza strict pre- sau postoperator, astfel încât aportul caloric să fie cât mai aproape de valoarea dorită. Dacă copilul mai mare refuză alimentaţia, se pot folosi alte lichide cu valoare calorică mare.

Creşterea volumului alimentar până la 150 ml/kg/zi şi a aportului caloric până la 120 kcal/kg/zi, în cazul unui nou-născut cu afectare cardiacă, este frecvent necesară. Se vor urmări diverşi parametri în momentul creşterii volumului alimentar, respectiv: toleranţa alimentară (eventual cu verificarea reziduului gastric), curba ponderală, cu cântărirea de două ori /zi, diureza, aspectul şi numărul scaunelor.

Nevoile nutritive necesare pentru a susţine recuperarea creşterii se ridică la valori de 1,5–2 ori mai mari, comparativ cu cantitatea zilnică de alimente corespunzătoare vârstei. Creşterea în greutate se realizează rapid până ce copilul ajunge la greutatea corespunzătoare înălţimii, apoi se realizează mai lent, pe măsură ce greutatea şi înălţimea cresc împreună.

11.2.4. Numărul de mese

1) Greutate sub 1500 g – alimentat la 2 ore (10–12 mese/zi);

2) Greutate între 1500–1800 g – alimentat la 3 ore (8 mese/zi);

3) Greutate între 1800–2000 g – alimentat la 4 ore (6 mese/zi);

4) Greutate peste 2000 g – alimentat la 4 ore sau de câte ori doreşte.

La copilul bolnav cardiac există riscul de a dezvolta tulburări precum: vărsături, apnee, pneumonie de aspiraţie, distensie abdominală, accentuarea cianozei, a oboselii. La copiii alimentaţi prin gavaj, se va verifica reziduul gastric la fiecare alimentaţie şi, dacă este de peste 2 ml/kgc, se va opri alimentaţia.

Dacă nou-născutul a fost diagnosticat cu malformaţie congenitală de cord înainte sau imediat după naştere, mama nu a avut oportunitatea de a-l alimenta la sân. În această situaţie, este nevoie ca ea să colecteze laptele începând de la 12–24 ore după naştere pentru a menţine secreţia lactată. Ritmul de mulgere este la fiecare 2–3 ore în prima săptămână de viaţă. Odată ce secreţia lactată se instalează, colectarea laptelui va fi efectuată la 4–5 ore, cu ajutorul pompei de muls, manuală sau electrică. Dacă copilul necesită intervenţie chirurgicală, mama va continua colectarea laptelui pe care îl poate păstra prin congelare.

Rata zilnică de creştere la un copil nou-născut este de aproximativ 25–30 g/zi, în timp ce la unul cu malformaţie congenitală de cord este mult încetinită. Copiii cu malformaţie congenitală de cord pot să nu tolereze volume mari de lapte, ei având nevoie de calorii mai multe să crească. Atunci când volumul alimentului nu se poate creşte, se va creşte valoarea calorică a acestuia prin adăugarea la formula de lapte sau la laptele de mamă a unor suplimente calorice – fortifianţi de lapte.

Medicamentele care sunt necesare să fie administrate copilului (digoxin, furosemid) nu interferează în mod obişnuit cu alimentaţia, dar este indicat totuşi ca ele să fie administrate înainte de alimentaţie. Ele se vor administra cu o seringă şi nu se vor amesteca cu laptele, deoarece copilul poate să nu mănânce toată raţia şi astfel tratamentul este incomplet administrat.

11.2.5. Ghid pentru administrarea fortifianţilor în laptele de mamă

(1) Sunt indicaţi pentru toţi copiii alimentaţi cu lapte de mamă până la greutatea de 2000 g;

(2) Iniţierea se va face când copilul tolerează peste 25 ml/zi; iniţial se începe cu 3 g/100, apoi 4 g/100, 5 g/100;

(3) Indicaţiile utilizării şi peste greutatea de 2000 grame includ:
- restricţie de lichide < 140 ml/kg;
- creştere ponderală sub 10–15 g/kgc/zi sau 120 kcal/kgc;

(4) Copiii cu greutate peste 3000 g vor necesita administrarea în laptele de mamă a „concentratelor" pentru formule de lapte la termen.

Valoarea calorică la 100 ml de aliment este:

(1) lapte de mamă prematur – 73 kcal;
(2) lapte de mamă prematur + fortifiant – 85 kcal;
(3) lapte praf formulă specială prematuri – 81 kcal.

Utilizarea fortifianţilor de lapte are riscul de hiponatremie determinată de concentraţia scăzută de sodiu din aceste alimente şi de creşterea pierderii prin urină datorită creşterii concentraţiei laptelui (>27 kcal/oz). Secundar poate apărea şi hiperfosfatemie prin creşterea concentraţiei în minerale a acestui aliment. Monitorizarea alimentaţiei se va face prin efectuarea ionogramei (calciu, fosfor, sodiu, potasiu) de două ori pe săptămână.

Densitatea se poate creşte prin mai multe metode, de la formula standard de 20 kcal/oz sau lapte matern, la 24–27, chiar 30 kcal/oz. Cea mai simplă metodă de creştere a valorii calorice este adăugarea de pulbere (lapte praf) în apă.

La nivelul secţiilor de neonatologie se pot folosi forme de pulbere care au valoare calorică de 22–24–27 sau 30 kilocalorii, în funcţie de nevoile nutriţionale. Adiţional, fortificarea se poate realiza prin folosirea polimerilor de glucoză, microlipidelor sau a uleiului MCT, iar suplimentele proteice se pot adăuga pentru a optimiza aportul caloric.

Folosirea fortifianţilor în laptele de mamă poate ridica în mod teoretic diferite probleme, pentru că laptele de mamă îşi schimbă compoziţia.

În ultima revizie făcută de colaboratorii COCHRANE în 1999, privind folosirea fortifianţilor de lapte, s-a arătat că ei determină o creştere în greutate pe termen scurt, creşterea liniară a greutăţii şi perimetrului cranian, dar nu ar fi benefici pe termen lung şi sunt insuficiente evidenţele că au efecte negative.

Atunci când concentraţia formulei de lapte praf sau lapte de mamă este modificată, vor fi luate în considerare problemele legate de încărcarea renală. Acestea se referă la excesul de nitrogen, sodiu, chiar şi potasiu, care este excretat renal. Excreţia crescută poate provoca deshidratarea pe măsură ce rinichiul reacţionează la încărcarea excesivă şi elimină o cantitate sporită de apă din organism.

Fiind alimentaţi un timp îndelungat prin gavaj, copiii cu malformaţie congenitală de cord pot avea probleme speciale în introducerea alimentaţiei orale. Strategiile suportive includ suportul bărbiei sau folosirea unui biberon cu flux redus, astfel încât copiii să înveţe să fracţioneze şi să coordoneze suptul, deglutiţia şi respiraţia. Pe măsură ce copiii deprind aceste abilităţi, se face trecerea la biberoanele obişnuite.

Deşi puţin mai dificil la copiii cu malformaţie congenitală de cord, se poate folosi sistemul HABERMAN. Acest sistem utilizează un sistem valvular unidirecţional care permite controlul fluxului (slab, mediu sau rapid), în funcţie de abilitatea copilului de a coordona respiraţia cu deglutiţia.

Pentru a coordona alimentaţia acestor copii, este necesar sfatul terapistului în vorbire şi a medicului nutriţionist care împreună vor putea rezolva problemele nutriţionale.

Se va elabora o strategie privind alimentaţia individualizată pentru fiecare copil pentru a putea obţine rezultatul dorit.

11.3. Întârzierea creşterii în MCC (sindrom de malnutriţie)

GABRIELA OLARIU, SEBASTIAN OLARIU

Insuficienţa creşterii, restricţia creşterii sau sindromul de malnutriţie definesc acelaşi termen aplicat copiilor care nu pot să atingă rata de creştere normală sau previzibilă.

Severitatea afectării într-o malformaţie congenitală va fi direct proporţională cu statusul nutriţional al nou-născutului. Măsurătorile antropometrice cele mai folosite pentru a diagnostica o insuficienţă cardiacă sunt:

– greutatea corespunzătoare vârstei;
– greutatea corespunzătoare înălţimii;
– înălţimea corespunzătoare vârstei cu 2 deviaţii standard mai puţin.

Greutatea sub 2 deviaţii standard pe curbele de creştere este, de asemenea, un criteriu pentru insuficienţa creşterii.

Deficitul ponderal este un semn de malnutriţie cronică, în timp ce greutatea mică raportată la înălţime este un semn de insultă (agresiune) nutriţională recentă. Insuficienta creştere a copiilor cu malformaţie congenitală de cord cianogenă sau necianogenă este legată de malformaţia cardiacă în sine, precum: tulburări hemodinamice însoţite de malabsorbţie sau de alte cauze noncardiace (infecţii frecvente, reflux gastro-esofagian, prematuritate, sindroame genetice asociate etc.)

11.3.1. Cauze cardiace ale retardului de creştere intrauterin

a. Tulburări hemodinamice

Tipul leziunilor cardiace şi severitatea dezechilibrului hemodinamic joacă un rol important în subnutriţia copiilor cu afecţiuni cardiace congenitale (10–12), existând o relaţie bine definită între retardul de creştere şi gravitatea tulburărilor hemodinamice.

Un nou-născut cu forme clinice uşoare de malformaţie congenitală de cord poate să nu necesite intervenţie medicală specifică, dar poate prezenta afectarea curbei de creştere. În situaţia în care aceste tulburări hemodinamice sunt severe, gradul de afectare a nutriţiei este semnificativ direct proporţional cu severitatea acestora.

● **Afecţiunile cardiace congenitale necianogene**

Sunt reprezentate de defecte asociate, de obicei, cu creşterea fluxului sangvin pulmonar sau obstrucţii valvulare. În aceste tipuri de leziuni cardiace, severitatea tulburărilor hemodinamice fiind mai mică, perturbările de creştere se reflectă doar asupra greutaţii şi nu asupra taliei.

Tipul leziunii cardiace poate determina potenţialul retardului de creştere.

Leziunile obstructive, precum coarctaţia de aortă, stenoza pulmonară, stenoza aortică, nu se asociază frecvent cu retardul de creştere, decât în situaţiile în care prezintă o insuficienţă cardiacă asociată.

Retardul de creştere din afecţiunile cu şunt stânga-dreapta au o supraîncărcare pulmonară secundară creşterii volumice semnificative de la nivelul ventriculului stâng, drept sau al ambelor. Aceste tipuri de leziuni (cu supraîncărcare pulmonară) includ defectul septal ventricular (DSV), persistenţa de canal atrial (PCA), defectul septal atrial (DSA), regurgitarea valvulară atrio-ventriculară şi, mai puţin comun, regurgitarea valvulară semilunară. Dacă şunturile sunt semnificative, va fi perturbată iniţial creşterea în greutate, apoi şi creşterea în înălţime.

● **Afecţiuni cardiace congenitale cianogene**

Afecţiunile din această categorie se însoţesc cu şunturi dreapta-stânga şi hipoxemie asociată. Leziunile sunt severe, motiv pentru care întotdeauna, alături de greutate, este afectată şi talia.

În aceste categorii sunt incluse afecţiuni precum tetralogia Fallot, cordul stâng hipoplazic, atrezia de pulmonară, ventriculul drept cu dublă origine arterială etc.

Fapt dovedit este că hipoxemia în sine este un factor ce determină insuficientă creştere, iar durata acesteia (luni, ani), precum şi severitatea ei sunt direct proporţionale.

Hipertensiunea pulmonară care însoţeşte unele afecţiuni congenitale cianogene sau necianogene este un factor ce agravează tulburările nutriționale și, implicit, creșterea.

Apariția hipertensiunii pulmonare este considerată de Varon factorul cel mai important al întârzierii în creștere a copiilor cu boală cardiacă congenitală. Acești copii, la care cianoza se asociază cu hipertensiunea pulmonară, prezintă cele mai severe afectări ale creșterii.

În consecință, orice malformație congenitală de cord care asociază insuficiență cardiacă va afecta și statusul nutrițional al copilului. Insuficiența cardiacă în sine determină un aport caloric inadecvat, o rată metabolică crescută, o alterare a funcției gastro-intestinale și malabsorbție. Insuficiența cardiacă are de asemenea asociat cianoză, tahipnee, hepato-megalie sau tahicardie. Cu cât crește fluxul sangvin pulmonar, crește presiunea la nivelul arterei pulmonare, crește întoarcerea sanguină la nivelul cordului stâng și cresc astfel și presiunea și volumul telediastolic ale ventriculului.

Aceste condiții hemodinamice asociate hipoxemiei determină un hipermetabolism și, secundar, consum crescut care nu poate fi acoperit, având ca urmare retardul de creștere.

b. Rata metabolică crescută

Metabolismul crescut este legat de creșterea lucrului mecanic (contracții) efectuat de mușchii respiratori, necesar pentru o ventilație adecvată, în prezența unei compleanțe pulmonare scăzute. Rata metabolică crescută, alături de o insuficiență cardiacă asociată malformației congenitale de cord vor determina un consum energetic de 3–5 ori mai ridicat, comparativ cu un copil fără afecțiuni cardiace. Direct proporțional cu creșterea metabolismului, crește și necesarul de oxigen (care oricum era deficitar), iar această creștere este mai accentuată, dacă mușchiul cardiac este dilatat sau hipertrofic.

Mușchiul cardiac hipertrofic folosește 20–30% din consumul total de oxigen comparativ cu un consum tipic de 10%.

Copiii cu afecțiuni cardiace congenitale au asociat și un tonus simpatic mai crescut dacă asociază și afectare hemodinamică semnificativă.

c. Aport caloric inadecvat

Nou-născuții cu malformație congenitală de cord au asociate diferite semne de boală, precum tahipneea, oboseala la alimentație, inapetența etc., care îl împiedică pe copil să se alimenteze. Alimentația orală necesită un consum energetic ridicat și reprezintă un „test de stres” în cazul nou-născutului cu boală cardiacă simptomatică. Nou-născutul percepe senzația de foame și inițial el se hrănește cu nerăbdare, apoi sațietatea se instalează precoce, determinând stoparea alimentației și, deci, un aport caloric inadecvat. Asociate la fatigabilitate excesivă și inapetență mai apar hepatomegalia, tusea iritativă, eliminarea gastrică întârziată secundară debitului cardiac scăzut. Debutul afecțiunii la naștere sau imediat după naștere cu cianoză sau semne de șoc determină întârzierea alimentației enterale și favorizează realizarea unui necesar caloric inadecvat, care va determina în timp malnutriția copilului. Restricția hidrică și anorexia datorată folosirii diureticelor pot limita neintenționat aportul caloric.

d. Tulburări de absorbție

Din cauza debitului cardiac scăzut și a hipoxemiei apar tulburări severe la nivelul tractului gastro-intestinal, având ca rezultat malabsorbția. Malabsorbția limitează semnificativ toleranța la alimentație a copilului, influențează abilitatea nou-născutului de a-și mări aportul caloric și, consecutiv, scade absorbția nutrienților.

Hepatomegalia determină o presiune la nivelul stomacului, reducând astfel capacitatea sa și având ca rezultat o scădere a absorbției.

Date din literatură arată că, secundar șuntului stânga-dreapta, apare o insuficiență cardiacă dreaptă cu creșterea presiunii sistemice venoase care determină un edem al peretelui intestinal și al mucoaselor, ce va determina malabsorbția, secundar scăzând caloriile administrate.

În situația în care insuficiența cardiacă este manifestă, iar absorbția gastrică limitată, aportul caloric trebuie să fie ajustat acestei situații.

11.3.2. Alte cauze asociate malformației congenitale de cord ce determină retard de creștere intrauterin

O mare parte dintre copiii cu malformație congenitală de cord sunt născuți prematur, având asociată o tulburare de creștere cu debut intrauterin. Asocierea prematurității cu retardul de creștere intrauterină este mult mai greu de tratat la un copil cu malformație congenitală de cord decât la un nou-născut la termen.

O parte dintre aceste afecțiuni nu sunt afecțiuni izolate, ele apar asociate unor sindroame genetice sau unor cromozomopatii. Afecțiunile cele mai frecvente care asociază un retard de creștere armonic și o malformație congenitală de cord sunt:

– cromozomopatii: trisomia 21, 13, 18, sindromul Turner;

– sindroame genetice: sindromul Williams, sindromul Noonan, sindromul Di George.

O altă afecțiune asociată frecvent malformației congenitale de cord este refluxul gastro-intestinal. Această afecțiune determină trecerea conținutului gastric înapoi în esofag. Refluxul poate fi „silențios ” sau evident, manifestându-se prin vărsături postalimentare.

Refluxul are o incidență crescută la copilul nou-născut cu tulburări hemodinamice semnificative și determină întârzierea golirii gastrice secundar malabsorbției. El apare frecvent și datorita gavajului îndelungat. Prezența tubului nazo-gastric contribuie la o frecvență crescută a sindroamelor de reflux, iar date din literatură arată că 40-50% dintre copiii cu vârsta de 1–2 luni de viață prezintă 2 episoade de reflux pe zi.

Oboseala excesivă, inapetența, prematuritatea determină folosirea timp îndelungat a gavajului pentru alimentarea acestor copii, fără să se exerseze abilitatea alimentației orale. Folosirea suptului „non-nutritiv ” favorizează alimentația enterală per os și ajută să se renunțe cât mai repede posibil la gavaj.

Creșterea ponderală normală asociată MCC este prezentată în **Tabelul 94.20.**

Tabelul 94.20. Creșterea ponderală normală asociată MCC

Vârsta (luni)	Creștere medie zilnică (grame)
0–3	26–31
3–6	17–18
6–9	12–13
9–12	9
12–36	7–9
48–72	6

Tulburările nutriționale ale copiilor cu malformație congenitală de cord necesită o îngrijire multidisciplinară la care să participe medicul neonatolog, cardiologul, chirurgul cardio-vascular și dieteticianul.

Tratamentul necesar se va adresa factorilor de risc medicali și nutriționali. Instituirea alimentației enterale, chiar minime, cu ameliorarea aportului gastric, este ceea ce ne dorim în general.

Spitalizarea permite deseori observarea directă a pacienților și supravegherea îndeaproape a alimentației adecvate. Părinții sunt încurajați să fie antrenați activ în deciziile cu privire la programul de alimentație. Aceasta ajută părinții să evite sentimentul de ineficiență și să se simtă părtași la îngrijirea copilului lor. Odată ce s-au stabilit severitatea afecțiunii cardiace și modul de alimentație enteral sau parenteral, se va aduce la cunoștință familiei.

Dacă alimentația va fi efectuată enteral, este necesar un aport caloric crescut (150 kcal/kgc/masă) pentru a putea menține sau recupera creșterea dorită. Trebuie să treacă 2-3 săptămâni înainte de a începe recuperarea creșterii (dacă factorii care au determinat-o au fost înlăturați postoperator).

Pe măsură ce chirurgia cardiacă a progresat, defectele neonatale sunt corectate precoce în viața extrauterină, iar deficitul ponderal nu mai ajunge să fie așa de sever. Dacă există un status nutrițional deficitar, acesta se poate repercuta negativ și asupra rezultatelor pre- sau postoperatorii.

Hipoproteinemia în special oferă un grad de risc postoperator în vindecarea plăgii chirurgicale. Aportul inadecvat de proteine și calorii reduce funcția musculaturii scheletice și crește riscul de pneumonie postoperatorie.

Sistemul imun este, de asemenea, afectat de subnutriție, mai ales dacă este asociat cu prematuritatea.

Formele clinice de boală congenitală asociată cu încărcare pulmonară cresc riscul de infecție gravă, care determină apoi reducerea aportului enteral. Scăderea aportului caloric și proteic pe termen lung determină afectare cerebrală asociată, accentuând sau agravând dizabilitățile avute.

În 1999, Barton a arătat că la un copil care a avut o operație pe cord și este apoi alimentat, cea mai bună creștere (20 g/zi) se obține prin alimentația cu biberonul, față de alimentația la sân și tetină, unde creșterea este de 5 g/zi.

Piello-Blocka a demonstrat că administrarea progresivă, rapidă a unui aport caloric crescut a îmbunătățit semnificativ prognosticul acestor copii (câștig ponderal de 2 g/zi). Se recomandă pentru aceşti copii alimentaţia cu lapte de mamă sau lapte praf cu fortifianţi.

Rooy şi Hawdon au studiat 65 de nou-născuţi cu retard de creştere intrauterină şi probleme cardiace şi diferite modele de alimentaţie ale acestora. Aceste studii au arătat că nu vor fi beneficii speciale privind creşterea ponderală a acestor copii dacă au primit formule de lapte şi fortifianţi.

Într-un studiu recent făcut de Fewteel şi colaboratorii săi care au măsurat curba ponderală, talia şi circumferinţa craniană pe o perioadă de 9–18 luni (în timpul intervenţiei nutriţionale), s-a constatat că nu au fost diferenţe privind creşterea acestor copii cu malformaţie congenitală de cord, dacă au fost alimentaţi cu formule de lapte îmbunătăţite sau nu cu diverşi fortifianţi.

Recent, un studiu Singal arată că, la vârsta de 6 ani, aceşti copii au valori mai mari ale tensiunii arteriale. Alte studii recente au arătat, de asemenea, că accelerarea precoce a creşterii poate avea consecinţe adverse, riscul de mărire la rezistenţă tardivă la insulină şi valorile crescute ale tensiunii arteriale.

Felul în care alimentăm un copil cu malformaţie congenitală de cord rămâne o problemă individuală şi necesită punerea în balanţă a riscurilor şi beneficiilor pentru a crea un start optim care să permită efectuarea intervenţiei chirurgicale corectoare sau paliative. Datele sugerează că alimentaţia cu lapte de mamă în prima perioadă reprezintă sursa optimă de nutriţie pentru aceşti copii.

12. TERAPIA PERIOPERATORIE A NOU-NĂSCUTULUI CU MCC

GABRIELA OLARIU,
PROF. A. GREENOUGH, ROXANA NEGRILOIU

După stabilirea diagnosticului şi stabilizarea condiţiilor medicale, următoarea etapă este stabilizarea nou-născutului cu o posibilă malformaţie congenitală de cord.

Simptomele de debut, aşa cum s-a arătat, se pot manifesta în perioada imediată de după naştere (primele 4 ore), ca cianoză progresivă, neinfluenţată de administrarea de oxigen, sau după 4–24 de ore, când simptomatologia de debut este şocul. Diagnosticul diferenţial al oricărui nou-născut bolnav include întotdeauna şi o posibilă malformaţie congenitală de cord.

Pentru diagnosticul exact sunt obligatorii investigaţii minime, respectiv monitorizare hemodinamică (monitorizare continuă a tensiunii arteriale şi a presiunii venoase centrale), pulsoximetrie pre- şi postductală, ecografie cardiacă, radiografie toracică, faţă şi profil. Evaluarea va mai cuprinde măsurarea temperaturii, a greutăţii corporale de cel puţin 2 ori pe zi, evaluarea diurezei şi a fluidelor totale administrate. Dacă pacientul este ventilat mecanic, se vor monitoriza continuu nivelul de CO_2 şi gazele sanguine.

Insuficienţa respiratorie de natură pulmonară este cea mai comună cauză de cianoză la nou-născut şi trebuie avută în vedere când evaluăm nou-născutul şi când diferenţiem malformaţia congenitală de cord de o afecţiune primar pulmonară.

Primele reguli care trebuie urmate în cazul acestor nou-născuţi sunt urmărirea permeabilităţii căilor aeriene şi asigurarea unei ventilaţii adecvate. Pentru deschiderea căilor respiratorii se va folosi ventilaţia cu balon pe mască sau NEOPUFF. Dacă este nevoie de un suport ventilator continuu, nou-născutul va fi intubat endotraheal. Dacă circulaţia este compromisă, cu perfuzie periferică slabă, diminuarea pulsului, scăderea tensiunii arteriale, se vor administra medicamente pentru susţinere miocardică şi circulatorie.

Fără legătură cu monitorizarea complexă aleasă, echipa medicală va ţine cont de instabilitatea fiziologică a nou-născutului cu afecţiune cardiacă congenitală şi, în special, de rezistenţa vasculară pulmonară. În evaluarea iniţială se va lua în considerare şi asocierea cu alte afecţiuni congenitale care modifică prognosticul şi abordarea terapeutică a acestor cazuri.

Circulaţia va fi evaluată prin urmărirea frecvenţei cardiace, a tensiunii arteriale, perfuziei periferice, stării de şoc. Odată ce a fost resuscitat nou-născutul cu o posibilă problemă cardiacă, va fi necesară stabilirea unui abord venos pentru lichidele ce vor fi administrate intravenos. Imediat postnatal se pot folosi vena ombilicală pentru administrarea de lichide şi artera ombilicală pentru monitorizarea tensiunii arteriale şi a gazelor sanguine. Cateterul arterial se poate plasa şi în artera radială şi se va perfuza continuu ser fiziologic 9‰, 0,5–1 ml/oră, soluţie heparinată 0,5 unităţi/ml. În interpretarea gazelor sanguine obţinute din aceste recoltări, se va nota dacă determinarea s-a făcut din sânge arterial pre- sau postductal.

Administrarea de lichide va ţine cont de tipul de leziune cardiacă şi de problemele anticipate.

- Copilul trebuie să fie transferat în serviciul de terapie intensivă de grad III.
- Monitorizarea saturaţiei oxigenului şi cea cardiorespiratorie vor începe cât mai curând.
- Se vor preleva analize (hemoleucogramă, grup sanguin, Rh, CRP, culturi centrale) şi se va începe administrarea de antibiotice.
- Nou-născutul care prezintă o MCC dependentă de duct, pentru a avea un flux sanguin sistemic corespunzător, va beneficia de inserarea unui cateter venos ombilical radioopac, cu dublu lumen (controlat radiologic).
- Dacă starea copilului nu este foarte gravă şi nu necesită monitorizare continuă, se va folosi abordul vascular periferic, venos şi arterial.

12.1. Conduita terapeutică în leziunile obstructive pe partea stângă cu flux sanguin sistemic dependent de duct

Leziunile din această categorie (cordul stâng hipoplazic, stenoza aortică critică, arcul aortic întrerupt) sunt strict dependente de menţinerea canalului arterial deschis pentru un şunt dreapta-stânga. În această situaţie, conduita medicală va fi următoarea:

- inserarea unui cateter venos ombilical cu dublu lumen;
- se va începe administrarea de prostaglandină cu o doză de 10 nanograme/kgc/minut;
- se va administra oxigen, astfel încât nou-născutul să aibă o saturaţie în jur de 85%. Administrarea excesivă de oxigen este nocivă în aceste cazuri, putând determina creşterea fluxului sanguin pulmonar şi scăderea celui sistemic.

După cum se ştie, terapia cu prostaglandine în doză mare are riscul de a determina apnee la nou-născut şi astfel interacţionează cu ventilaţia mecanică. La copilul intubat şi sedat, minut-ventilaţia va fi setată în aşa fel încât valoarea arterială a CO_2 şi pH-ul să fie în limite normale.

Odată ce ductul a rămas deschis, va fi necesară creşterea rezistenţei vasculare pulmonare, astfel încât presiunea din arterele pulmonare să treacă peste presiunea sistemică. Cel mai potent vasoconstrictor pulmonar este hipoxia. Pentru a realiza hipoxie în aceste situaţii se va administra oxigen în concentraţia cea mai scăzută, chiar aer de cameră, pentru a obţine atât vasoconstricţie pulmonară, cât şi o oxigenare adecvată a organelor.

Vasoconstricţia sistemică se va minimiza scăzând rezistenţa la fluxul sistemic prin administrarea de agenţi inotropi pozitivi. Pentru acest lucru se preferă cel mai des administrarea de dopamină (decât doze mari de dobutamină sau epinefrină). Analiza gazelor sanguine la aceste cazuri demonstrează iniţial o acidoză metabolică secundară scăderii perfuziei sistemice determinate de începerea închiderii canalului.

Pentru a realiza o creştere a rezistenţei vasculare pulmonare este necesar să creştem presiunea pulmonară şi să producem un gradient de presiune pentru fluxul sistemic, fapt ce se poate realiza astfel:

- intubaţie oro-traheală, paralizare şi o tehnică ventilatorie intenţionat cu hipoventilaţie, pentru ca presiunea parţială arterială a CO_2 să crească şi pH-ul să scadă;
- respirarea spontană a unei mixturi de gaz hipoxic;
- rerespirare spontană a unei mixturi de gaz care include şi CO_2-ul expirat.

Utilizarea acestei tehnici s-a făcut cu succes de către Norwood şi Pigoot în 1989.

Este însă extrem de dificil de a avea o perfuzie sistemică adecvată, aşa încât măsurarea seriată a saturaţiei arteriale sistemice este un indicator al perfuziei sistemice. Atunci când creşte fluxul sanguin pulmonar, apare o creştere a saturaţiei de oxigen peste 90%, iar când apare o reducere a fluxului sanguin pulmonar, saturaţia arterială sistemică scade sub 70%. În aceste cazuri, hipoxemia poate compromite eliberarea de oxigen către ţesuturi, în ciuda creşterii presiunii sistemice.

Avem un flux sistemic adecvat la copiii cu leziuni obstructive pe partea stângă dependenţi de duct, dacă **saturaţia sistemică este păstrată între 75–85%** în timpul administrării de prostaglandină, deziderat pe care va trebui să încercăm să-l menţinem.

Asocierea în tratament a agenţilor vasoactivi poate scădea fluxul de sânge care trece de la dreapta la stânga, reducând astfel perfuzia organelor. Pentru a compensa hipoxemia şi debitul cardiac compromis, poate apărea o capacitate de transport ridicată a oxigenului. Eliberarea oxigenului către ţesuturi este dependentă de concentraţia hemoglobinei. Anemia determină un debit cardiac crescut pentru a menţine o oxigenare adecvată. Când copilul nu este în stare să crească debitul cardiac, el va creşte extracţia de oxigen, rezultând o saturaţie venoasă sistemică scăzută. Pentru un nou-născut cu o saturaţie arterială a oxigenului normală, o anemie medie este bine tolerată. În cazul în care avem o hipoxie severă, un debit cardiac scăzut, anemia nu mai este tolerată şi ea împiedică eliberarea oxigenului, deoarece creşterea extracţiei totale nu este posibilă sau rezervele cardio-vasculare sunt fragile.

Cunoscând riscurile transfuziei de sânge, este prudent să minimizăm pierderile şi să stimulăm eritropoeza. Se va lua în considerare eventuala transfuziei de masă eritrocitară, dacă hematocritul este sub 40% la copiii cu cianoză semnificativă şi debit cardiac scăzut. În caz de administrare de sânge, acesta se va administra cu precauţie, pe o perioadă mai îndelungată (3 ore), cu administrare de diuretic la sfârşit. Este esenţial ca sângele să fie iradiat, în special la copiii cu sindrom Di George.

Nou-născutul cu perfuzie sistemică dependentă de canal poate fi stabilizat prin administrare de prostaglandină. Administrarea se va face imediat, cu atât mai repede cu cât hipertensiunea sistemică este mai mare. Această adaptare nu poate fi făcută definitiv, ci trebuie luată în considerare terapia chirurgicală definitivă sau paliativă, în funcţie de forma anatomică şi fiziologică a anomaliei.

În cazul leziunilor obstructive ale inimii stângi cu flux sanguin sistemic dependent de duct, pot apărea postoperator mai multe probleme: bloc cardiac secundar intervenţiei reparatorii la nivelul septului, insuficienţă cardiacă congestivă determinată de defectul septal interventricular rezidual, sângerare secundară unei trombocitopenii cronice. Insuficienţa ventriculară dreaptă apare după ventriculotomie şi determină debit cardiac scăzut. Această insuficienţă ventriculară dreaptă necesită o presiune venoasă centrală de 16–18 mm Hg pentru a creşte contractilitatea cardiacă, realizabilă prin infuzie de plasmă. Postoperator pot apărea, de asemenea, pierderi lichidiene care trebuie corectate şi necesită administrare de agenţi inotropi şi, uneori, digitalizare.

Pe termen lung, aceşti pacienţi vor fi monitorizaţi pentru aritmii ventriculare potenţiale şi vor beneficia de profilaxie antibiotică pentru toată viaţa. Va fi limitat efortul fizic şi vor fi monitorizaţi ca pacienţi cu risc.

12.2. Conduita terapeutică la pacienţii cu flux sanguin pulmonar dependent de duct şi leziune obstructivă dreaptă

Din această categorie fac parte pacienţii care prezintă o leziune obstructivă pe partea dreaptă, cu scădere a fluxului sanguin pulmonar, şi necesită menţinerea canalului deschis pentru a supravieţui. Regula generală este de a minimiza terapia invazivă şi riscul infecţios, iar aportul caloric să fie maximum.

Se va iniţia terapia cu prostaglandine (PGE_1) pentru a menţine deschisă legătura dintre circulaţia sistemică şi cea pulmonară.

Prin determinarea fluxului de sânge pulmonar se pot determina mărimea ductului arterial (a şuntului) şi gradientul de presiune la nivelul ductului. Concentraţia FiO_2 şi magnitudinea suportului ventilator pot afecta rezistenţa vasculară pulmonară şi presiunea pulmonară.

O saturaţie de 75–85% a oxigenării sistemice indică un bun amestec şi un flux sanguin adecvat.

O scădere a rezistenţei vasculare pulmonare apare şi în caz de afecţiune pulmonară parenchimatoasă.

Conduita preoperatorie a copilului cu transpoziţie de vase mari variază de la o unitate la alta. Unele unităţi spitaliceşti aleg să întrerupă administrarea de prostaglandină, să detubeze pacientul şi să înceapă alimentarea orală. În alte centre medicale, nou-născutul rămâne intubat, aşteptând intervenţia operatorie precoce (în primele 2 săptămâni de viaţă). Copiii mai mari de 2 luni sunt evaluaţi cu atenţie pentru a se identifica afecţiuni similare ale ventriculului stâng şi pentru a se lua în considerare un banding preliminar al arterei pulmonare. Momentul efectuării intervenţiei poate fi temporizat, fiind ales şi în funcţie de dorinţa părinţilor (în caz de asociere cu DSV larg, nerestrictiv).

La pacienţii cu **reîntoarcere venoasă pulmonară anormală totală** există o obstrucţie ce determină apariţia unui sindrom sever de detresă respiratorie, cu hipoxemie, edem interstiţial difuz. Aceste cazuri sunt urgenţe medicale neonatale, chiar dacă cianoza este discretă. Tratamentul preoperator va impune administrarea de agenţi inotropi şi, în unele cazuri, diuretice. Pacienţii care nu răspund la terapia farmacologică, vor necesita sigur intubaţie şi ventilaţie mecanică până când se poate efectua intervenţia chirurgicală. Aceşti copii pot necesita *in extremis* o perioadă de oxigenare prin membrană extracorporeală (ECMO).

Tratamentul postoperator vizează insuficienţa cardiacă congestivă şi tulburările de ritm. 5–10% dintre toţi pacienţii pot dezvolta, ca o complicaţie tardivă, reobstrucţia venei pulmonare la 3–6 luni de la intervenţie.

Profilaxia antibiotică este necesară pentru toate tipurile de malformaţii congenitale de cord operate, dacă acestea au vreo leziune cardiacă reziduală. Follow-up-ul depinde de problemele care apar în timp secundar intervenţiei. Riscul de a dezvolta o aritmie în perioada postoperatorie tardivă este scăzut.

Tratamentul cianozei:

– oxigen;

– intubaţie şi hiperventilaţie;

– morfină 0,1–0,2 mg/kgc, intravenos sau subcutanat;

– fentanyl 1–10 µg/kgc;

– fluide (sânge, albumină 5%) în cantitate de 5–20 ml/kgc;

– bicarbonat de sodiu 8,4% 1 mEq/kgc, intravenos lent;

– propranolol 0,05–0,15 mg/kgc, intravenos lent;

– fenylephrine 0,01mg/kgc, intravenos, 0,1mg/kgc, subcutanat sau intramuscular sau 1–20 µg/kgc/minut perfuzie endovenoasă.

12.3. Terapia postoperatorie – principii generale de tratament

12.3.1. Respiraţia

Orice probleme ventilatorii identificate în timpul intervenţiei chirurgicale vor fi luate în considerare în timpul transferului din sala de operaţie în secţia de terapie intensivă cardiacă. Este extrem de important să identificăm pacienţii care au un risc crescut de a dezvolta hipertensiune pulmonară, întrucât modul de ventilaţie şi oxigenarea vor fi efectuate în funcţie de aceasta.

Se va avea în vedere, dacă intervenţia chirurgicală a fost corectivă sau paliativă, care va fi nivelul anticipat de oxigenare a organismului.

Pacienţii cu „torace deschis" au un grad de instabilitate hemodinamică şi necesită sedare şi blocare neuromusculară adecvată.

În timpul bypass-ului, ventilatorul se va opri şi plămânul se va colaba. Procedeul tehnic care determină colaps pulmonar poate determina secundar o injuria asupra membranei capilare, secundar, deficit de surfactant, microembolii, hemoragii. Recrutarea pulmonară ulterioară poate fi incompletă, cu arii de atelectazie, alterarea rezistenţei vasculare pulmonare şi a fluxului sanguin pulmonar. La aceşti nou-născuţi, postoperator există un risc major de hipertensiune pulmonară (Hickey & Hansen, 1989). Criza de hipertensiune pulmonară poate fi precipitată de diverşi stimuli, în mod particular însă, de schimbarea oxigenului respirat şi aspiraţie. Pentru a evita declanşarea acestor crize, se va menţine un nivel crescut de sedare şi analgezie în primele 24 de ore postoperator, administrând fentanyl, 5–20 µg/kgc/oră. La pacienţii la care există riscul apariţiei hipertensiunii pulmonare, se vor limita aspirarea secreţiilor şi ventilaţia pe balon şi vor fi ventilaţi cu parametri minimi, reducând treptat concentraţia oxigenului administrat. Aspirarea se face pe perioade scurte, folosind un sistem închis de ventilaţie şi o oxigenare suplimentară.

Cei mai mulţi pacienţi care se întorc în secţia de terapie cu toracele deschis necesită blocare neuromusculară continuă până când toracele va fi închis, pentru că, în absenţa unei rezistenţe a peretelui toracic, pot dezvolta un efort respirator spontan neadecvat.

12.3.2. Lichidele şi electroliţii

După bypass-ul cardio-pulmonar, cei mai mulţi copii au un exces de apă în corp. Restricţia lichidiană este dificil de realizat, pentru că aceşti copii au nevoie de administrarea medicaţiei suportive. Necesarul de lichide este redus la 1/3-1/4 din necesarul de întreţinere (50-60 ml/kgc/zi) la pacienţii care au suferit un bypass cardio-pulmonar.

a. Potasiul este un ion intracelular, iar valoarea sa plasmatică nu reflectă nivelul său total din organism.

În cursul bypass-ului cardio-pulmonar, se pot administra cantități mici de potasiu secundar transfuziilor, hemolizei, acidemiei, rezultând hiperpotasemia, cu efecte mult mai severe decât hipopotasemia.

Dacă valoarea potasiului scade sub 3 mEq/litru, se va administra KCl 7,4% în cantitate de 0,25 mEq/kgc, în decurs de 1–2 ore.

Dacă valoarea potasiului crește peste 6 mEq/litru, se inițiază tratamentul hiperpotasemiei: scoaterea potasiului din lichidele administrate, bicarbonat de sodiu 4,2% sau 8,4%, în doză de 1–2 mEq/kgc, se administrează soluție de glucoză și insulină, clorură de calciu, 10–20 mg/kgc, furosemid, 1 mg/kgc, Kayexalate, 1–1,5 g/kgc/doză.

b. Calciul

Hipocalcemia este o problemă frecventă postoperatorie. Statusul inotrop al calciului poate fi extrem de dependent de nivelul calciului ionizat, care trebuie menținut la valoarea de 4 mg/dl (normal, 3,5–5,5 mg/dl). Dacă se constată un nivel scăzut al calciului ionizat, se va corecta cu clorură de calciu, 10–20 mg/kgc, în administrare intravenoasă lentă, printr-un cateter central, întrucât, din cauza multitudinii de medicamente ce se administrează postoperator, este dificil să se mențină o perfuzie constantă de calciu. Preparatele de calciu gluconic pot să nu fie eficiente, chiar administrate în perfuzie, pentru că există o insuficiență hepatică postoperatorie tranzitorie.

c. Magneziul

După bypass, pacienții pot avea o hipomagnezemie semnificativă. Pentru o valoare normală a magneziului seric, trebuie să avem o valoare normală a calciului.

d. Glucoza

Terapia lichidiană intravenoasă se va începe cu soluție de glucoză 10%, cu monitorizarea atentă a nivelului glicemiei, mai ales pentru că semnele clinice ale hipoglicemiei nu se pot decela la copilul sedat. Nu este neobișnuit să se determine valori mai mari ale glicemiei postoperator, acestea putând fi secundare și administrării intraoperator de doze crescute de steroizi, intravenos.

Se va urmări pierderea de lichide postoperator. Pierderi semnificative de volume în primele ore postoperator pot fi determinate de drenaje, aspirații, hemoragii, având ca efecte alterări ale tonusului vasomotor și ale statusului inotrop. Modificările ritmului de perfuzie se vor face cu multă grijă. În cazul accentuării anemiei, se transfuzează masă eritrocitară, pentru a nu apărea perturbări ale oxigenării tisulare. Coagulopatiile ce pot apărea postoperator vor fi corectate cu plasmă proaspătă sau crioprecipitat.

Va fi monitorizată atent și funcția renală, respectiv diureza, întrucât nu rar se notează apariția insuficienței renale postoperator (Hiliberman, 1979). În 1985, Kron a arătat că hipotensiunea episodică și hipoperfuzia renală pot agrava disfuncția renală. În 1989, Girardini indică utilitatea dozelor mici de furosemid în cazul în care copilul este stabil hemodinamic. Dacă după administrarea unei singure doze de diuretic nu se obține emisie de urină, se va lua în considerare posibilitatea afectării renale prin hipoperfuzie.

12.3.3. Aspecte cardio-vasculare

Problema comună a chirurgiei cardio-vasculare este reprezentată de disfuncția miocardului. Durata bypass-ului cardio-pulmonar, timpul total circulator și metoda de cardioplegie folosită pot determina edem miocardic și ischemie (Kern,1995). Alte leziuni sunt secundare tipului de chirurgie reconstructivă cardiacă folosit.

Se va suspecta o insuficiență miocardică dacă, după bypass-ul cardio-pulmonar, este nevoie de doze mari de vasopresoare și persistă o acidoză metabolică severă în primele ore postoperator. Disfuncția miocardică este evidentă la 4-12 ore postoperator. Monitorizarea atentă poate identifica problema apărută, pentru a se interveni în timp util.

Secundar acestor intervenții laborioase, pot apărea tulburări de ritm cardiac, în special tahicardie joncțională, care vor compromite și mai mult debitul cardiac. În situația în care, asociat colapsului hemodinamic, apare o tahicardie supraventriculară, aceasta va fi tratată prin cardioversie. Dacă statusul hemodinamic este stabil și se observă apariția unei tahicardii supraventriculare, aceasta se va trata cu adenosine, 50–100 µg/kgc, în perfuzie intravenoasă rapidă (Rossi, 1992).

Tahicardia joncțională poate fi foarte dificil de controlat și să nu răspundă la tratamentele descrise pentru tahicardia atrială.

La aceşti copii se va monitoriza atent temperatura esofagiană; când reflectă temperatura cardiacă, este necesar să fie de 35° C.

O reducere uşoară a ritmului de infuzie a catecolaminelor poate fi de folos în reducerea tahiaritmiei.

Disfuncţie miocardică semnificativă poate apărea prin utilizarea empirică a agenţilor inotropi. Dobutamina trebuie să fie considerată un medicament de primă linie, dar poate determina vasodilataţie importantă care va afecta secundar perfuzia miocardului şi tensiunea arterială. Dopamina are efecte mai puţine în stabilirea tonusului vasomotor, dar este eficientă doar în prezenţa chatecolaminelor.

Dacă este necesară o îmbunătăţire a debitului cardiac, vom folosi epinefrină, în doze foarte mici la copilul stresat (0,03–0,05 µg/kgc/minut).

Medicaţia vasodilatatoare poate fi utilizată în creşterea debitului cardiac prin scăderea postsarcinii la pacienţii cu debit cardiac scăzut. Pentru a scădea rezistenţa vasculară pulmonară şi sistemică, se utilizează nitroprusiatul şi nitroglicerina (Benitz, 1985).

Administrarea de agenţi vasoactivi va încerca să menţină o perfuzie adecvată a organelor, normalizând astfel tensiunea arterială.

În decursul perioadei postoperatorii, în special la copiii cu probleme la nivelul inimii drepte, poate apărea hipertensiune pulmonară. Dacă apare o vasodilataţie pulmonară semnificativă, este indicat să se administreze PGE_1 sau nitroglicerină.

În perioada imediat postoperatorie, se vor monitoriza atent efectele adverse ale agenţilor farmacologici administraţi, astfel încât debitul cardiac să fie cel optim.

12.3.4. Sistemul nervos central

Cele mai severe sechele pot apărea postoperator la nivelul sistemului nervos central. Sechelele neurologice pot fi secundare colapsului îndelungat, ischemiei circulatorii, microemboliilor sau unor tulburări ale circulaţiei cerebrale (Ferry, 1995). Persistenţa unui debit cardiac scăzut postoperator determină progresia leziunilor ischemice cerebrale şi accentuează disfuncţiile deja existente.

În prezent nu există metode sigure de monitorizare a perfuziei cerebrale, iar asocierea sedativelor, blocantelor neuromusculare şi anestezicelor poate agrava leziunile cerebrale.

12.4. Îngrijirea postoperatorie după chirurgie cardiacă paliativă

În aceste tipuri de operaţii, se încearcă menţinerea unui flux sanguin pulmonar care anterior s-a menţinut cu PGE_1. Problemele apărute ulterior pot fi severe.

12.4.1. Respiraţia

În terapia ventilatorie postoperatorie a acestor pacienţi se vor avea în vedere recrutarea alveolară şi diminuarea efectelor nocive asupra membranei alveolare. Iniţial FiO_2 se va menţine la 100%, până când recuperarea postoperatorie este completă, apoi se va scădea FiO_2, cu menţinerea saturaţiei între 75–85%, fapt ce va determina o oxigenare sistemică satisfăcătoare.

12.4.2. Lichidele şi electroliţii

Dacă s-a efectuat un şunt nou într-o MCC cianogenă, este extrem de important să avem un necesar de lichide adecvat. Totalul de lichide perfuzate va reprezenta 65–100% din totalul lichidelor corespunzătoare vârstei respective. După revenirea din anestezie, apare o recrutare de sânge la nivelul patului pulmonar, care determină o scădere a tensiunii arteriale. Aceasta se va corecta cu soluţii coloidale, plasmă sau masă eritrocitară. În situaţia în care se constată edem pulmonar cu creşterea rezistenţei pulmonare, se trece la restricţia lichidiană, administrarea de agenţi inotropi şi diuretice.

12.4.3. Circulaţia

În chirurgia cardiacă paliativă este extrem de important să fie menţinut un gradient adecvat de şunt între circulaţia sistemică şi cea pulmonară. Dopamina se va utiliza în cazul scăderii tensiunii arteriale. Epinefrina sau fenilefrina se pot utiliza ca agenţi vasoconstrictori sistemici puternici. Ambele vasopresoare se administrează prin cateter venos central.

Şuntul se va monitoriza prin măsurarea tensiunii arteriale, a frecvenţei cardiace şi a oxigenării sistemice. Un flux de şunt excesiv se manifestă prin insuficienţă cardiacă congestivă şi circulaţie hiperkinetică. Ocluzia şuntului poate fi bănuită dacă există o compromitere în oxigenarea sistemică şi se aude un murmur de şunt. Ocluzia şuntului este o urgenţă chirurgicală şi trebuie intervenit imediat.

12.5. Considerații speciale postoperatorii

Prevenția endocarditei bacteriene

Endocardita bacteriană apare extrem de rar, secundar accesului vascular îndelungat sau în urma terapiei chirurgicale.

Terapia profilactică a endocarditei bacteriene este bine stabilită la pacientul mai mare, dar la nou-născut este efectuată de cele mai multe ori empiric, bazându-ne rar pe evidențe.

Nu se recomandă antibioterapie profilactică înainte de ecocardiografie transesofagiană.

12.6. Strategia ventilatorie pentru prematurul cu greutate foarte mică la naștere

PROF. A. GREENOUGH (DANEMARCA)

Întrucât principala complicație a terapiei ventilatorii la prematur este displazia bronho-pulmonară, se va folosi o terapie respiratorie mai protectivă pentru acesta.

Pentru aceasta, se iau în considerare următoarele:

1. ventilație CPAP sau ventilație pe cale nazală;
2. terapie respiratorie sincronă cu efortul respirator al pacientului;
3. minimalizarea tidal volumului în exces;
4. ventilație cu frecvență crescută;
5. hipercapnie permisivă.

Nou-născutul prematur cu MCC și displazie bronho-pulmonară – evoluție postoperatorie

Terapia ventilatorie asociată terapiei chirurgicale paliative sau corective a MCC a crescut rata de supraviețuire a nou-născuților, mai ales a celor prematuri. Aceștia au avut nevoie de terapie ventilatorie agresivă care a crescut supraviețuirea, dar și incidența displaziei bronho-pulmonare. Un studiu multicentric efectuat de Colin McMahan și Daniel J. Penny de la Royal Children Hospital, Melbourne-Australia, și de Children Hospital of Philadelphia, 2005, arată că displazia bronho-pulmonară are o implicație semnificativă pentru copiii care au boală pulmonară cronică și necesită chirurgie cardiacă. Asocierea acestei afecțiuni cronice pulmonare la o afecțiune cardiacă severă (cord stâng hipoplazic) crește riscul de mortalitate postoperatorie.

Prematuritatea în sine face ca intervenția chirurgicală să se desfășoare atunci când vârsta gestațională postnatală și greutatea copilului permit, impunând însă ventilație de lungă durată și crescând riscurile determinate de aceasta.

Timpul optim chirurgical și strategia chirurgicală rămân să fie delimitate de mai mulți indicatori: performanța echipei operatorii, dotarea unității de nivel III, tipul de malformație congenitală etc. Îmbunătățirea strategiilor ventilatorii, folosirea surfactantului și administrarea de glucocorticoizi antenatal au îmbunătățit supraviețuirea prematurului și au crescut prevalența displaziei bronho-pulmonare (Jake și colab., 2001). Acești autori au arătat că asocierea bolii pulmonare cronice cu o malformație congenitală de cord determină o rată mai mică de revenire la normal a funcțiilor pulmonare. Acești copii se așteaptă să aibă o evoluție clinică postoperatorie dificilă, ca rezultat al creșterii rezistenței pulmonare și al efectului inflamator secundar leziunilor pulmonare cronice. Adițional, acești copii prezintă și o reducere a apărării la atacul radicalilor liberi din timpul bypass-ului cardio-pulmonar.

Complicațiile postoperatorii ale pacienților care asociază o MCC cu displazie bronho-pulmonară sunt: sepsis, hipertensiune pulmonară, aritmii cardiace (bloc atrio-ventricular complet), chilotorax, sângerare postoperatorie, obstrucția tubului endotraheal, pneumotorax. Această asociere crește atât numărul de zile de spitalizare, cât și morbiditatea și mortalitatea acestor copii.

Șederea îndelungată în secția de terapie intensivă cardiacă se datorează unui suport ventilator mai îndelungat, cu o valoare medie de 15 zile. Înțărcarea acestor copii de pe ventilator se face dificil.

Restricția de lichide și terapia diuretică la acești copii au avut un efect pozitiv pentru tratamentul displaziei bronho-pulmonare atât în perioada preoperatorie, cât și în cea postoperatorie.

Sepsisul rămâne o complicație de temut. Colonizarea cronică a pielii și a căilor aeriene, deseori cu Pseudomonas sau alte organisme agresive, crește riscul de infecții septicemice, mai ales dacă acești pacienți au necesitat și terapie cortizonică.

Enterocolita ulceronecrotică se asociază mai frecvent la cazurile cu leziuni cardiace dependente de duct.

Această afecţiune apare mai frecvent în leziunile care includ trunchiul arterial comun şi episoade de perfuzie sistemică scăzută şi şoc.

13. SUSŢINEREA PSIHO-EMOŢIONALĂ A CUPLULUI CU NOU-NĂSCUT CU MALFORMAŢIE CONGENITALĂ DE CORD

DANA ŞTIUBE, GABRIELA OLARIU

Naşterea unui copil malformat reprezintă o pierdere a copilului visat şi spulberarea speranţei. Durerea părinţilor şi, în general, a familiei în aceste momente este extrem de mare, ea fiind amplificată şi de constatarea că acesta nu numai că este bolnav, dar are şi o anomalie, ceva anormal, care îl face să nu semene cu ei.

Starea emoţională a cuplului în momentul aflării acestui lucru trece prin mai multe etape succesive, care sunt:

a. Suferinţa acută la pierdere care este identică la toţi indivizii, indiferent de nivelul socio-economic şi cultural-educativ. Este o reacţie normală şi o criză (limitată în timp).

Etapele reacţiei de suferinţă acută sunt:

- **Şoc** – care este cu atât mai mare cu cât anomalia a fost depistată doar la naştere şi are o gravitate mare. Ea se manifestă prin stupefacţie, răspunsuri întârziate, imposibilitatea de a se angaja într-o conversaţie, râs/plâns neadecvate situaţiei.
- **Negare** – refuzul realităţii, izbucniri emoţionale, incapacitate de decizie/acţiune, atenţie de scurtă durată, părăsirea copilului.
- **Tristeţe/furie/panică (anxietate)** – conştientizarea pierderii, plâns, descătuşare (prin furie, alcoolism sau vărsături, diaree, dureri de stomac), activităţi diverse (exerciţii fizice, verbalizare), vinovăţie, ruşine, izolare, tânguială, panică, dezorganizare, neglijarea propriilor nevoi şi destrămarea sistemului de valori (religioase).
- **Acceptare/reorganizare** – renaşterea speranţei, atitudine de cooperare, recuperarea din criză, folosirea energiei pentru rezolvarea problemelor, imagine pozitivă asupra propriei persoane, dorinţa de a trăi.

b. Suferinţa cronică este o stare prelungită a stadiului de furie/tristeţe/panică şi oscilaţii între acest stadiu şi cel de acceptare/reorganizare. Este o reacţie normală determinată de supravieţuirea copilului cu defecte, care nu progresează indiferent de calitatea îngrijirilor, aşa cum apare în cazul unui copil cu malformaţie congenitală de cord.

Manifestări:

- epuizare (oboseală, lipsa energiei);
- detaşare din cauza durerii;
- iritabilitate, nerăbdare;
- sentiment de atotputernicie;
- suspiciunea de a nu fi apreciat;
- paranoia (nu este înţeles de alţii);
- dezorientare în spaţiu (acţionează ca într-un vis, robot);
- tulburări psiho-somatice (ulcer, diaree, dureri de stomac);
- depresie (scăderea activităţii).

În general, familia prezintă comportament ostil, membrii ei sunt arţăgoşi. Anxietatea cronică scade capacitatea de reacţie la noi stresuri (veşti proaste despre evoluţie, complicaţii) şi capacitatea de a observa, asculta, înţelege. Familia care are asemenea probleme necesită o consiliere de specialitate efectuată de un psiholog orientat pe acest tip de probleme. Pentru a înţelege aceste situaţii, întregul personal medical care participă la îngrijirea acestor copii trebuie să aibă răbdare şi să dea dovadă de empatie.

Atitudine practică în faţa unui nou-născut cu malformaţie congenitală de cord

1. Primul contact

- Se va explica părinţilor patologia dezvoltării defectului, astfel ca aceştia să înţeleagă că a fost un defect singular, localizat în dezvoltarea precoce a copilului. Apoi se vor discuta, în funcţie de starea copilului, gradul său de afectare, modul de tratament (activ sau pasiv) care se impune.

În funcţie de datele clinice şi paraclinice obţinute, se va expune părinţilor prognosticul imediat şi îndepărtat privind îngrijirea copilului. Se va accentua, dacă se poate, pe părţile normale de dezvoltare a copilului.

- Se va explica faptul că problema este localizată în dezvoltare, specificându-se exact timpul din perioada de gestaţie când s-a întâmplat producerea tulburării respective, şi se vor reasigura părinţii că nu au fost alţi factori după acea perioadă.

- Se vor întreba părinții dacă nu au idee cu privire la cauzele malformațiilor congenitale de cord.
- Li se va explica morfogeneza ca un proces genetic unde numeroase gene joacă un rol de „echipă" în dezvoltarea fiecărei structuri. Li se va spune că „echipa de gene" derivă din ambii părinți și ea a stat la originea dezvoltării anormale. Se va accentua asupra acțiunii combinate poligenice și a factorilor de mediu în patogenia malformațiilor congenitale de cord.
- Discuțiile cu ambii părinți trebuie să aibă loc imediat după naștere. În timpul acestei discuții:
  - descrieți anomalia în termeni simpli;
  - vorbiți despre copil folosind expresia „bebelușul dumneavoastră" sau „copilașul dumneavoastră" și nu folosiți „acesta este un copil cu malformație congenitală de cord";
  - adoptați o atitudine realistă și directă, chiar dacă trebuie să le dați o informație gravă;
  - legitimați sentimentele părinților fără să le judecați.

2. Comunicare permanentă

- Lăsați părinții să-și exprime sentimentele față de dumneavoastră și între ei.
- Repetați informațiile de mai multe ori.
- Explicați-le de fiecare dată în ce etapă se află copilul și ce va urma.
- Ajutați-i concret: ce să facă, pe cine să contacteze – date, adrese, număr de telefon.
- Povestiți-le despre alți părinți sau puneți-i în contact cu aceștia pentru a-și împărtăși durerile, nedumeririle, neîncrederile.

3. Angrenați părinții în îngrijirea copilului

- Așteptați să ajungă în stadiul de acceptare/reorganizare;
- Facilitați contactul părinte-copil.
- Încurajați luatul în brațe, mângâiatul, hrănirea.
- Întrețineți speranța.
- Creșteți încrederea în capacitatea lor de a îngriji acest copil.

În **Fig. 94.32** este ilustrat unul dintre modurile de îngrijire denumit *kangoroo care*.

4. Îngrijirea copilului dacă prognosticul este sumbru

Se vor explica șansa reală a copilului, limitele de tratament sau ineficiența acestuia. Nu se vor face gesturi inutile care să prelungească suferința copilului sau a familiei.

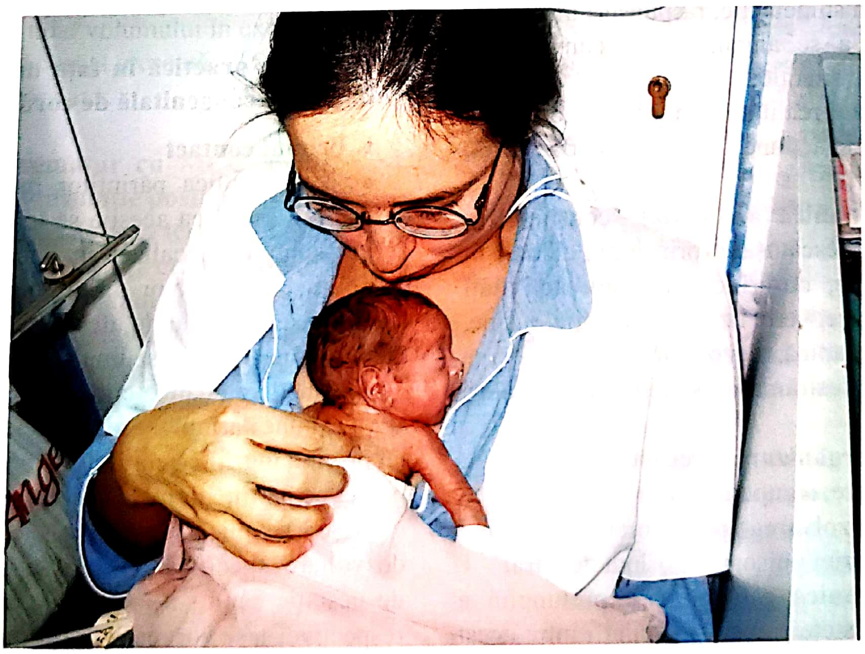


Fig. 94.32. *Kangooro care*

Deşi este o situatie greu de explicat şi de acceptat, atât de către cadrele medicale, cât şi de către părinţi, luarea unei atitudini de tipul eutanasiei este uneori justificată. Eutanasia are două variante:

- pasivă – nu se tratează boala, se acordă copilului hrană şi căldură;
- activă, controversată – este indicată de faptul că supravieţuirea acestui copil presupune un consum emoţional şi economic pentru familie şi suferinţe pentru copil.

Comitetul de etică ce funcţionează la nivelul spitalului va lua în considerare şi va aproba, dacă este cazul, eutanasia pasivă în cazurile inoperabile sau în cele la care situaţia medicală o impune. Decizia cu sau fără tratament se ia de către o echipă multidisciplinară la care pot participă şi părinţii. Odată ce s-a luat decizia, ea va trebui bine documentată în foaia de observaţie. În situaţia în care copilul este în stare critică, cu iminenţă de deces în scurt timp, se va crea, pe cât posibil, un spaţiu „privat” pentru familie (pot necesita ghidare din partea personalului). Odată ce decesul s-a produs, familia va fi informată cât mai repede de persoana cea mai apropiată, frecvent un membru al echipei ce a îngrijit copilul. Anunţul se va face simplu, cu blândeţe, folosind prenumele copilului. Pentru date suplimentare privind decesul (acte, înmormântare etc.), se vor întreba mai târziu părinţii.

După deces familia va putea sta cu copilul cât timp este necesar. Se va amenaja în secţie o încăpere specială pentru aceste situaţii sau se va izola locul decesului în secţie. Se pot efectua fotografii sau se pot lua ca amintire lucruri care au fost folosite în îngrijirea copilului (brăţara de la naştere, cartonaşul de identificare). Numai când familia este gata de a-şi lua rămas bun, copilul va fi dus la morga spitalului.

În funcţie de situaţie, religie, obiceiuri, unele familii vor dori să îşi ducă copilul acasă să-l înmormânteze, iar personalul medical va încuraja această alternativă. Aceasta decizie nu trebuie luată imediat la decesul copilului, ci se va lăsa timp familiei să hotărască în linişte asupra alternativelor.

Personalul medical care a îngrijit mult timp copilul, asistă adesea la funeraliile acestor copii, iar familia lor apreciază de cele mai multe ori gestul.

Unii membri ai personalului medical păstrează legătura cu aceste familii, vizitându-le periodic, dându-le sfaturi în cazul unei noi sarcini.

BIBLIOGRAFIE

Subcapitol 1

1. **Boyle D.W., Host K., Zerbe G.O., et al.** *Fetal limb oxygen consumption and blood flow during acute graded hypoxia.* „Pediatr. Resp.” 1990; 28: 94.
2. **Catlin E.A., Carpernter N.W., Brann B.S. et al.** *The Apgar score revisted: influence of gestational age.* 1986.
3. **Cheung C.Y., Brace R.A.** *Fetal hypoxia elevates plasma atrial natriuretic factor concentration.* „Am. J. Obstet. Gynecol” 1988; 159: 1263.
4. **Downing E.S., Campbell A.G.N., Racamora J.M., et al.** *Influences of hypercapnia on cardiac function in the newborn lamb.* „Yale J. Biol. Mol.” 1971; 43: 242.
5. **Drew J.H.** *Immediate intubation at birth of the very low birth weight infant: effect on survival.* „Am. J. Dis. Child.” 1982; 136: 207.
6. **Fisher D.J.** *Academia reduces cardiac output and left ventricular contractility in conscious lambs.* „J. Dev. Physiol” 1986; 8: 23.
7. **Goodwin T.M., Belai I., Hernandez P., et al.** *Asphyxial complications in the term newborn with severe umbilical academia.* „Am. J. Obstet. Gynecol.” 1992; 167: 1506.
8. **Hack M., Fanaroff A.A.** *Changes in the delivery room care of the extremely small infant (less than 750g); effects on morbidity and outcome.* „N Engl. J. Med” 1986; 314: 660.
9. **James L.S., Weisbrot I.M., Prince C.E., et al.** *The acid-base status of human infants in relation to birth asphyxia and onset of respiration.* „J. Pediatr.” 1958; 52: 379.
10. **Kendig J.W., Notter R.H., Cox C., et al.** *A comparison of surfactant as immediate prophylaxis and as rescue therapy in newborns of less then 30 weeks gestation*; „N. Engl. J. Med.” 1991; 324: 865.
11. **Kitterman J.A., Phibbs R.H., Tooley W.H.** *Catheterization of umbilical vessels in newborn infants.*
12. **Krsjswijk H., Jansen B.H., Muller E.J.** *Hyperventilation-induced pulmonary vaso-constriction in newborn lambs*; „Pediatr. Res.” 1986; 20: 113.
13. **Lewinsky R., Szwarc R., Benson L., Ritchie J.** *The effect of hypoxic academia on left ventricular end-systolic elastance in fetal sheep.* „Pediatr. Res.” 1993; 34: 38.
14. **Lindemann R.** *Resuscitation of the newborn with endotracheal administration of epinephrine.* „Acta Pediatr. Scand.” 1984; 73: 210.
15. **Linderkamp O., Versmold H.T., Messow – Zahn K. et al.** *The effects of intrapartum and intrauterine asphyxia on placental transfusion in premature and full-term infants.* „Eur J. Pediatr.” 1978; 127: 91.
16. **Martin M., Paes S.** *Birth asphyxia: does the Apgar score have diagnostic value.* „Obstetr. Gynecol.” 1989; 72: 120.
17. **Morin F., Sola A., Brown C, et al.** *Hypoxia disrupts the newborn lambs response to hemorrhage.* „Pediatr. Res.” 1981; 15: 673.
18. **Paser J.T.** *The effect of acute maternal hypoxia on fetal oxygenation and the umbilical circulation in the sheep.* „Eur J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.” 1980; 10: 125

CHIRURGIA SPECIFICĂ NOU-NĂSCUTULUI ȘI SUGARULUI AVÂND CARDIOPATIE CONGENITALĂ

SECȚIUNEA V

CAPITOLUL 95

UTE BLANZ, FRITZ GÖLNITZ, CAROLA HESSE, EDZARD ZU KNYPHAUSEN,
HANS MEYER, MATTHIAS PEUSTER, EUGEN SĂNDICĂ

INTRODUCERE
1. ATITUDINEA FAȚĂ DE NOU-NĂSCUȚII CU MALFORMAȚII CARDIO-VASCULARE - COLABORAREA INTERDISCIPLINARĂ
2. DEFINIREA ȘI DESCRIEREA MALFORMAȚIEI CARDIO-VASCULARE
3. STRATEGIA DIAGNOSTICĂ ȘI TERAPEUTICĂ
4. CONTROLUL FLUXULUI SANGUIN PRIN CANALUL ARTERIAL
5. ECOCARDIOGRAFIA LA NOU-NĂSCUT ȘI SUGAR
6. PRINCIPII ANESTEZICE ÎN CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CARDIO-VASCULARE LA NOU-NASCUT ȘI SUGAR
7. CHIRURGIA MALFORMAȚIILOR CARDIO-VASCULARE ÎN PERIOADA NEO-NATALĂ
    7.1. Persistența canalului arterial la nou-născutul prematur
    7.2. Coarctația de aortă
    7.3. Întreruperea de arc aortic
    7.4. Drenajul venos pulmonar aberant total
    7.5. Stenoza valvulară aortică critică
    7.6. Transpoziția de mari vase (TGA = *Transposition of the Great Arteries*)
    7.7. Trunchiul arterial comun
    7.8. Atrezia pulmonară cu defect septal interventricular
    7.9. Stenoza pulmonară critică și atrezia pulmonară cu sept interventricular intact
    7.10. Atrezia de tricuspidă
    7.11. Sindromul de hipoplazie de cord stâng
    7.12. Malformații cardiace complexe cu fiziologie de tip ventricul unic
    7. 13. Fereastra aorto-pulmonară
    7.14. Originea aberantă a arterelor pulmonare din aorta ascendentă
    7.15. Boala Ebstein la nou-născut
8. CHIRURGIA ELECTIVĂ A MALFORMAȚIILOR CARDIO-VASCULARE ÎN PRIMUL AN DE VIAȚĂ
    8.1. Cor triatriatum
    8.2. Defectul septal interventricular
    8.3. Canal atrio-ventricular
    8.4. Tetralogia Fallot
    8.5. Malformații cardiace cu fiziologie de tip ventricul unic – anastomoze cavo-pulmonare
    8.6. Dubla cale de ieșire din ventriculul stâng
    8.8. Inele vasculare
    8.9. Tunel aortă-ventricul stâng
    8.10. Originea aberantă a arterelor coronare din artera pulmonară
9. TERAPIA HIBRIDĂ
10. SUPORTUL MECANIC AL CIRCULAȚIEI LA NOU-NĂSCUT ȘI SUGAR
11. TRANSPLANTUL CARDIAC LA NOU-NĂSCUT ȘI SUGAR
    11.1. Investigații preoperatorii
    11.2. Desfășurarea transplantului
    11.3. Imunosupresia
    11.4. Reacția de rejet
    11.5. Dispensarizare
    11.6. Infecțiile
    11.7. Vaccinări
    11.8. Dieta
    11.9. Remarci finale

BIBLIOGRAFIE

Redactare medicală: Ion Socoteanu, Iulia Cristina Frînculescu, Marius Frînculescu

INTRODUCERE

ION SOCOTEANU

Întrucât în România chirurgia malformațiilor cardio-vasculare la nou-născut și sugar nu are un cadru instituțional și organizatoric administrativ (poate că are chiar un cadru adversativ), iar experiența este doar parțială (unele aspecte ale spectrului malformativ) și sporadică (cu titlu de excepție în unele centre de chirurgie cardiacă), pentru expunerea unor date care să exprime nu numai informația actuală, dar și o experiență care se bazează pe această informație și o implementează, am apelat la dr. EUGEN SĂNDICĂ, MD, PhD, medic primar de chirurgie cardio-vasculară (România, ex-Fundeni, ex-Iași), ca să relateze experiența unui centru de chirurgie cardiacă din Germania (Ruhr University of Bochum – Heart and Diabetes Center NRW, Bad Oeynhausen).

Sunt prezentate în continuare cadrul și activitatea din acest centru, după informațiile oferite cu amabilitate de dr. EUGEN SĂNDICĂ:

1. Structura și organizarea centrului

- Clinica de chirurgie toracică și cardio-vasculară
- Clinica de cardiologie
- Clinica de cardiologie pediatrică
- Centrul pentru diabet
- Institutul de anestezie
- Laborator și medicină transfuzională
- Institutul pentru biofizică moleculară și medicină nucleară
- Institutul pentru rezonanța magnetică nucleară
- Institutul pentru telemedicină
- Institutul pentru cercetare clinică și dezvoltare
- Banca pentru homogrefe

2. Clinica de chirurgie toracică și cardio-vasculară

- 6 săli de operație dotate pentru operații pe cord deschis și o sală pentru intervenții de urgență și implantări de pacemaker (realizate aici numai de chirurgi);
- 4 secții dintre care una privată;
- o unitate de terapie intensivă adulți;
- o unitate de terapie intensivă pediatrică;
- o secție pentru transplant cardiac;
- o secție pentru sisteme de asistare mecanică a circulației și cord artificial.

3. Ritmul și volumul activității

Operații zilnice: 18 operații pe cord deschis.

În jur de 6 000 de operații pe an dintre care 4 500 operații pe cord deschis. Din 1989, peste 1 400 de transplanturi cardiace și peste 850 de corduri artificiale. În anul 2004 dintre cele circa 400 de transplanturi din Germania, 80 au fost realizate aici. Anual se implantează în jur de 600 stimulatoare cardiace și defibrilatoare.

4. Chirurgia cardiacă congenitală (doi chirurgi cardiaci pediatri)

În medie 2 operații pe zi pentru malformații cardio-vasculare, în jur de 400–450 pe an. În 2005 am făcut 3 transplanturi la copii și unul la un sugar de trei săptămâni cu spongioză miocardică. Ca asistare ventriculară am folosit ECMO, MEDOS la nou-născut și sugarul mic și Thoratec și Cor-Aid la adolescenți.

În 2003 spre exemplu, din 421 operații, 245 au fost efectuate la nou-născuți și sugari. Majoritatea au beneficiat de corecție totală, paliațiile fiind excepționale.

5. Rezultate postoperatorii

Nu am acces imediat la o statistică detaliată a clinicii asupra intervențiilor pentru malformațiile cardio-vasculare, dar în 2004 mortalitatea a fost de 1,4%.

Statistica operatorie proprie:

Mortalitate 0,6% (1/156).

Tabelul 95.1

Sub 1 an: nou-născuți și sugari 978 (62,1%).

Nou-născuți 35 (22,4%).

Follow-up de regulă în ambulatoriul clinicii de cardiologie pediatrică și prin intermediul pediatrilor din localitatea de domiciliu.

Tabelul 95.1.

	Nr.	Decese
HLSH – Norwood	7	–
TGA	7	–
Glenn bidirecţional	9	–
FALLOT	12	–
Implant CONTEGRA	16	–
DORV	5	–
Întrerupere de arc aortic	3	–
Hipoplazie arc aortic+banding AP	1	–
Hipoplazie arc aortic+închidere DSV	2	–
Protezare valvulară aortică	5	–
Protezare valvulară mitrală	1	–
Protezare valvulară pulmonară	2	–
DSA	18	–
Sinus venos	8	–
DSV	19	–
Sd. BGW (origine aberantă arteră coronară stângă din artera pulmonară) – reimplantare ACS	1	–
Drenaj venos pulmonar aberant stâng de tip supracardiac	1	–
Canal atrio-ventricular comun	11	–
Stenoză aortică subvalvulară	2	–
Sindrom Williams-Beuren	1	1
Persistenţă de canal arterial la prematur	10	–
Coarctaţie de aortă istmică	3	–
Persistenţă de canal arterial şi coarctaţie	2	–
Banding arteră pulmonară pentru DSV multiplu	2	–
Debanding, închidere DSV	1	–
Cor triatriatum	1	–
Arc aortic dublu	1	–
Stenoză izolată tract de ejecţie ventricul drept	2	–
Stenoză valvulară pulmonară şi supravalvulară	1	–
Protezare aortă ascendentă	1	–
DSV, DSA, stenoză tract ejecţie ventricul drept	1	–

1. ATITUDINEA FAŢĂ DE NOU-NĂSCUŢII CU MALFORMAŢII CARDIO-VASCULARE. COLABORAREA INTERDISCIPLINARĂ

EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

Atitudinea faţa de bolnavii cu malformaţii cardio-vasculare a evoluat mult în decursul ultimelor decenii. Perfecţionarea tehnicilor de diagnostic, înţelegerea fiziopatologiei malformaţiilor, corelaţiile anatomo-clinice efectuate pe parcursul multor ani, cumulând eforturi susţinute ale diverselor specialităţi medicale, au modificat percepţia faţă de soarta acestor pacienţi. Decisive au fost însă în această direcţie rezultatele chirurgiei cardiace care au schimbat fundamental prognosticul bolnavilor consideraţi condamnaţi nu numai de societate, dar şi de o parte a lumii medicale.

În prezent, nou-născuţii şi sugarii cu malformaţii cardio-vasculare congenitale beneficiază de o strategie terapeutică în care colaborarea interdisciplinară este esenţială. Diagnosticul prenatal are un loc aparte, importanţa sa fiind deosebită mai ales în cazul malformaţiilor cardio-vasculare complexe, cu risc vital imediat pentru nou-născut. Odată stabilit diagnosticul, gravida va fi îndrumată să nască într-o unitate spitalicească din vecinătatea unei clinici de chirurgie cardiacă pediatrică, nou-născutul fiind imediat preluat în unitatea de terapie intensivă. Dacă acest lucru nu este posibil, atunci se va asigura transportul imediat al nou-născutului într-o astfel de clinică cu experienţă în rezolvarea malformaţiei cardio-vasculare diagnosticate prenatal. În lipsa unui diagnostic prenatal, un rol deosebit revine neonatologilor care trebuie să fie în măsură să pună un diagnostic rapid, cel puţin orientativ, în cazul malformaţiilor cardio-vasculare ce pun în pericol imediat viaţa nou-născutului. Ei trebuie să fie capabili să pună în practică măsurile de urgenţă descrise în continuare, de rapiditatea şi eficienţa instituirii acestora depinzând în bună parte rezultatul intervenţiei chirurgicale. În unitatea de terapie intensivă chirurgul cardiac pediatru, în strânsă colaborare cu intensiviştii cardiologi pediatri, va stabili măsurile de echilibrare si pregătire preoperatorie. Planul operator trebuie discutat în cele mai mici detalii cu anesteziştii care trebuie să fie familiarizaţi cu procedeul chirurgical şi cu cerinţele de monitorizare pentru fiecare tip de intevenție în parte. În timpul intervenției chirurgicale, colaborarea cu anestezistul și cu perfuzionistul trebuie să decurgă fără sincope. Circulația extracorporeală va fi adaptată de chirurg particularităților pacientului. Toate medicamentele administrate vor fi aduse la cunoștința chirurgului, iar decizia va fi luată de comun acord cu anestezistul. În cazul unor divergențe importante, se va respecta indicația chirurgului specificându-se acest lucru în protocolul operator. Prezența pentru o scurtă perioadă de timp a intensivistului cardiolog pediatru în sala de operație este extrem de importantă. Va fi astfel în măsură să adapteze în reanimare, în deplină cunoștință de cauză, terapia intensivă pe baza caracteristicilor pacientului. Ecocardiografia epicardică intraoperatorie efectuată de chirurg sau ecocardiografia transesofagiană intraoperatorie efectuată de cardiologul pediatru vor confirma acuratețea intervenției chirurgicale sau, dimpotrivă, necesitatea corecției unor defecte restante și astfel se va evita irosirea de timp prețios cu o evaluare ecografică amănunțită în unitatea de terapie intensivă, în situații critice care pot surveni în perioada postoperatorie precoce. Colaborarea chirurg–intensivist în unitatea de terapie intensivă este esențială pentru stabilirea momentului optim pentru măsuri speciale, cum ar fi de exemplu instituirea unui sistem de asistare a circulației, închiderea secundară a unui torace, reintervenția pentru sângerare etc. Postoperator, controlul periodic regulat de către medicul de familie și pediatrul cardiolog asigură prevenirea sau depistarea în timp util a unor posibile complicații. Totodată se apreciază momentul optim pentru cazul în care este nevoie de o nouă intervenție, fapt extrem de comun în cazul malformațiilor cardio-vasculare complexe.

2. DEFINIREA ȘI DESCRIEREA MALFORMAȚIEI CARDIO-VASCULARE

EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

Clasic, malformațiile cardio-vasculare au fost clasificate în boli necianogene și boli cianogene. Această clasificare utilă și relativ simplă nu oferă însă suficiente informații despre malformația în cauză, fapt valabil în special în cazul malformațiilor cardio-vasculare complexe, pentru care stabilirea unei strategii terapeutice trebuie să se bazeze pe o descriere detaliată. Dacă pentru definirea malformațiilor cardio-vasculare elementele caracteristice au fost în cea mai mare parte acceptate de majoritatea celor care se ocupă cu îngrijirea acestor pacienți, au fost necesare în schimb eforturi considerabile în ultimii ani pentru a se putea introduce o descriere uniformă a malformațiilor cardio-vasculare, lucru extrem de util atât pentru practica curentă, dar și pentru realizarea de comparații între diverse raportări în ceea ce privește incidența acestora și strategia terapeutică abordată. Sistemul dezvoltat de International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project **[1]** vizează stabilirea și introducerea unei nomenclaturi standardizate într-o bancă de date internațională. Acest sistem este conceput pe patru niveluri, fiecare nivel conținând descrierea a șase componente: venele mari, atriile, joncțiunea atrio-ventriculară, ventriculele, joncțiunea ventriculo-arterială și arterele mari. Primul nivel are cea mai simplă descriere a componentelor menționate, în timp ce nivelul patru conține o descriere extrem de detaliată a acestora. În principiu, orice leziune, parte a unei malformații cardio-vasculare, poate fi plasată în această descriere.

3. STRATEGIA DIAGNOSTICĂ ȘI TERAPEUTICĂ

HANS MEYER

Pe parcursul ultimilor 50 de ani, cardiologii, cardiologii pediatri și chirurgii cardiaci pediatri au fost martorii și autorii unei schimbări spectaculoase în care cateterismul cardiac în scop diagnostic a fost înlocuit, chiar și în cazul malformațiilor cardio-vasculare complexe, cu examinarea eco-Doppler și rezonanța magnetică nucleară, urmare a posibilităților de estimare neinvazivă a presiunilor și a gradienților presionali. Se poate spune că a fost atins un important obiectiv, și anume acela al diagnosticului neinvaziv al bolilor cardio-vasculare congenitale în peste 90% din cazuri, fără iradiere sau manevre invazive.

Un proces similar a avut loc și în chirurgia cardiacă pediatrică, aproape jumătate din operațiile curente fiind înlocuite de procedurile intervenționale. Progresele înregistrate în rezolvarea pe cale nechirurgicală prin tehnici aparținând cardiologiei invazive a defectelor simple (defect septal interatrial, persistența de canal arterial, unele tipuri de defect septal interventricular) au făcut ca pentru aceste malformaţii indicaţia chirurgicală să se rezume în prezent doar la cazurile în care din punct de vedere tehnic nu se poate realiza procedura intervenţională, cum este de exemplu închiderea canalului arterial la nou-născutul prematur.

A crescut numărul intervenţiilor chirurgicale pentru malformaţiile cardio-vasculare complexe. După scăderea drastică a mortalităţii şi înregistrarea de rezultate bune pe termen lung, peste douăzeci de ani, cum este cazul transpoziţiei de mari vase sau al tetralogiei Fallot, au fost abordate şi malformaţiile considerate iniţial incurabile: hipoplaziile de cord drept sau stâng. Chiar şi pentru aceste malformaţii au fost înregistrate rezultate surprinzător de bune, cu toate că dezvoltarea neuropsihică pe termen lung a acestor pacienţi nu este pe deplin cunoscută.

În circa o zecime dintre cazuri strategia terapeutică implică combinarea intervenţiei chirurgicale cu procedee aparţinând cardiologiei intervenţionale, aşa numita **terapie hibridă**. Malformaţiile cardiace complexe, cum este de exemplu tetralogia Fallot cu atrezie de pulmonară şi mari colaterale aorto-pulmonare, beneficiază de această combinaţie terapeutică pre-, intra- sau postoperator (dilatare cu balon de angioplastie, plasare de stent). Această terapie hibridă oferă mai multe şanse pentru un rezultat final optim decât intervenţia chirurgicală clasică.

Peste 75% dintre nou-născuţii şi sugarii cu malformaţii cardio-vasculare care sunt în prezent diagnosticaţi şi beneficiază de o terapie corespunzătoare ajung la vârsta adultă şi sunt apţi de a duce o existenţa normală. Dacă pentru defectele simple sunt de aşteptat o speranţă de viaţă cvasinormală şi o calitate bună a vieţii din punctul de vedere al performanţei cardiace, pentru malformaţiile cardio-vasculare complexe trebuie ţinut cont de faptul că pacienţii respectivi vor mai necesita cel puţin încă o intervenţie chirurgicală şi/sau una sau mai multe proceduri intervenţionale. Un bun exemplu îl constituie tetralogia Fallot în care stenoza pulmonară reziduală sau insuficienţa pulmonară postoperatorie afectează ireversibil funcţia ventriculului drept. De aceea, alegerea momentului operator optim pentru reintervenţie poate preveni în mare măsură apariţia insuficienţei ventriculare drepte.

Au fost realizate studii ample în ceea ce priveşte diagnosticul şi tratamentul malformaţiilor cardio-vasculare în tentativa de a optimiza abordarea terapeutică în cazul acestor pacienţi şi de a preveni instalarea disfuncţiei miocardice ireversibile.

În faţa unui nou-născut cu malformaţie cardiovasculară, se vor depune toate eforturile pentru a se stabili dacă este nevoie doar de menţinerea nou-născutului sub o atentă observaţie şi control regulat, dacă sunt necesare măsuri terapeutice imediate de tip conservativ sau dacă se impune cura malformaţiei pe cale chirurgicală sau intervenţională cu caracter de urgenţă sau electiv.

4. CONTROLUL FLUXULUI SANGUIN PRIN CANALUL ARTERIAL

EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

Majoritatea malformaţiilor cardiace sunt bine tolerate în perioada intrauterină. Imediat după naştere, odată cu tendinţa fiziologică de închidere a canalului arterial va apărea şi decompensarea malformaţiilor cardio-vasculare în care circulaţia pulmonară sau cea sistemică este dependentă de persistenţa canalului arterial. În aceste circumstanţe, menţinerea deschisă a canalului arterial se impune cu necesitate şi trebuie realizată în condiţii de urgenţă. Administrarea de prostaglandină E_1 (Minprog) s-a dovedit eficace în această privinţă. Se începe cu o doză de 0,05µg/kg/min, care poate fi crescută până la 0,1µg/kg/min, având permanent în vedere, pe lângă scopul terapeutic (o saturaţie transcutană în oxigen 75–85%), şi potenţialele efecte adverse: apnee, bradicardie, hipotensiune sistemică, scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare, enterocolită necrotizantă.

În cazul malformaţiilor cardiace în care **circulaţia sistemică este dependentă de persistenţa canalului arterial** (ca, de exemplu, coarctaţia critică de aortă preductală, stenoza aortică critică, sindromul de hipoplazie de cord stâng), realizarea unui echilibru între circulaţia pulmonară şi cea sistemică reprezintă un obiectiv pentru atingerea căruia sunt necesare eforturi susţinute. Pe lângă infuzia continuă de prostaglandină E_1, este necesară **creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară** pentru a preveni scăderea debitului sistemic. În acest scop ventilaţia joacă un rol important. Nu se va administra oxigen deoarece acesta duce la scăderea rezistenţelor pulmonare, şi se vor accepta valori crescute ale pCO_2 (55–60 mmHg). Va fi prevenită hiperventilaţia şi eventual se va administra CO_2 în aerul inspirat (concentraţie 1-3%). Este de preferat o uşoară acidoză metabolică (BE între -2 si -4) care va mări şi ea rezistenţele pulmonare. În prezenţa terapiei inotrop pozitive (adrenalină, dobutamină) trebuie prevenit efectul negativ al acidozei metabolice asupra eficacităţii acesteia. În cazul în care este necesară ventilaţia mecanică, se va avea în vedere ca FiO_2 să nu depăşească 30%, iar pCO_2 să fie menţinut între 55–65 mm Hg. Dintre criteriile de eficacitate a măsurilor terapeutice enumerăm SaO_2 70–85%, lactat < 2 mmol/L, debit urinar adecvat, extremităţi calde.

În cazul malformaţiilor cardiace cu **circulaţie pulmonară dependentă de persistenţa canalului arterial,** se impun următoarele măsuri terapeutice pentru atingerea unei saturaţii periferice în oxigen de cel puţin 70–75%: infuzia continuă de prostaglandină E_1, creşterea rezistenţelor periferice sistemice (administrare de adrenalină, noradrenalină), scăderea rezistenţelor pulmonare (administrare de oxigen, hiperventilaţie şi inducerea unei alcaloze metabolice BE între +2 şi +4 cu administrare de bicarbonat de sodiu).

O menţiune specială pentru **nou-născuţii prematur** la care se constată o incidenţă crescută a **persistenţei canalului arterial**. La aceştia, imediat după naştere se instalează un important şunt stânga-dreapta cu supraîncărcarea circulaţiei pulmonare şi insuficienţă cardiorespiratorie. Administrarea de **antagonişti de prostaglandină** (indometacin, doza iniţială 0,2 mg/kg i.v.), restricţia lichidiană pentru 48 de ore şi eventual administrarea de diuretic (hidroclorotiazidă) pot avea ca efect închiderea canalului şi ameliorarea spectaculoasă a simptomatologiei. La instituirea terapiei cu indometacin trebuie avute în vedere contraindicaţiile (enterocolita necrotizantă, trombopenie, disfuncţie renală, sângerare intracraniană), cât şi posibilele reacţii adverse (sângerări gastro-intestinale şi cerebrale, retenţie hidrică, oligurie).

Închiderea prematură a canalului arterial prenatal poate avea consecinţe dramatice, mergând până la hidrops fetal. Este motivul pentru care imediat după naştere se instituie terapia cu prostaciclină (flolan, 5–20 ng/kg/min) sau ventilaţie mecanică cu monoxid de azot (NO, 5–30 ppm) în încercarea de a reduce foarte rapid rezistenţele pulmonare şi a facilita recuperarea ventriculului drept care a fost supus unei postsarcini crescute.

Măsurile terapeutice de urgenţă enumerate mai sus trebuie să fie realizate în unităţile de terapie intensivă ale secţiilor de neonatologie, urmând ca pacienţii să fie îndrumaţi ulterior rapid către centrele de chirurgie cardiacă pediatrică unde vor fi internaţi în secţiile de terapie intensivă. Atât în cazul transportului aerian, cât şi al celui rutier se utilizează incubatoare special destinate acestui scop, care au ataşate aparat de ventilaţie mecanică, monitor de transport, injectomate, aparate de vid. Imediat după sosirea în unitatea de terapie intensivă se va trece la stabilirea detaliilor diagnostice şi se va stabili conduita în funcţie de patologia de bază şi de opţiunile terapeutice existente.

5. ECOCARDIOGRAFIA LA NOU-NĂSCUT ŞI SUGAR

CAROLA HESSE

Laboratorul de ecocardiografie pediatrică are un rol deosebit în cadrul clinicii, de performanţele sale depinzând în mare măsură atitudinea faţă de nou-născuţii şi sugarii cu malformaţii cardio-vasculare.

În prezent, ecocardiografia este esenţială pentru stabilirea cu exactitate a diagnosticului la această categorie de bolnavi, limitându-se astfel investigaţiile invazive (în laboratorul de cateterism cardiac) doar la un grup relativ redus de pacienţi şi doar pentru detalii foarte bine precizate. Pe baza examinărilor repetate, se stabileşte momentul optim al intervenţiei chirurgicale sau al procedurii intervenţionale, se asigură un riguros control postoperator precoce şi la distanţă. Ecocardiografia transesofagiană sau epimiocardică este indispensabilă intraoperator pentru a evalua rezultatul intervenţiei, făcând posibilă detectarea imediată a unor eventuale defecte reziduale ce pot beneficia de corecţie. Arhivarea datelor imagistice obţinute la fiecare pacient permite analize comparative în timp util la momentul examinării.

Examinarea nou-născutului şi a sugarului în laboratorul de ecocardiografie se poate realiza în majoritatea cazurilor în condiţii bune dacă pacientul nu este agitat şi i se asigură un confort corespunzător. **Alimentarea pacientului** şi administrarea unei doze de **cloralhidrat intrarectal** cu 20 de minute înainte de efectuarea ecocardiografiei sunt de regulă suficiente. În cazul în care este necesară o sedare intravenoasă, se administrează midazolam. Pacientul este monitorizat pe toată durata examinării: ECG, saturaţie periferică, frecvenţă respiratorie, tensiune arterială. Dacă este necesar, se administrează oxigen pe mască. Întotdeauna există la dispoziţie trusa pentru intubaţie şi medicaţia de urgenţă.

La toţi pacienţii se urmăresc identificarea, descrierea structurilor anatomice şi a relaţiilor dintre ele: aorta pe toată lungimea ei, ficatul, venele suprahepatice, vena cavă inferioară, vena cavă superioară, trunchiul venos brahiocefalic stâng, venele pulmonare, cavităţile cordului, valvele cardiace, sinusul coronar, arterele pulmonare, canalul arterial, arterele coronare etc. Performanţa ventriculară, velocităţile, prezenţa şi magnitudinea şunturilor intra- şi extracardiace completează diagnosticul morfologic. Incidenţele folosite sunt: subcostală, parasternală ax lung şi ax scurt, apicală, suprasternală.

Urmarea examinării trebuie să fie un răspuns cert cu privire la prezenţa unei malformaţii cardiace, la tipul şi severitatea acesteia, la necesitatea instituirii de urgenţă a terapiei cu prostaglandină E_1 în cazul dependenţei de persistenţa canalului arterial a circulaţiei pulmonare (atrezie de pulmonară, stenoză critică de pulmonară, tetralogie Fallot cu stenoză pulmonară critică, boala Ebstein a nou-născutului în formă severă etc.) sau sistemice (întrerupere de arc aortic, coarctaţie critică de aortă preductală, sindrom de hipoplazie de cord stâng). Totodată trebuie oferit răspuns cu privire la necesitatea efectuării unei manevre Rashkind sub ghidaj ecografic (d-TGA cu foramen ovale restrictiv, fără defect septal interventricular sau cu defect septal interventricular restrictiv) sau la necesitatea unei intervenţii chirurgicale sau proceduri intervenţionale de urgenţă (stenoză aortică critică, stenoză pulmonară critică, drenaj venos pulmonar aberant total, origine anormală a arterelor coronare etc).

6. PRINCIPII ANESTEZICE ÎN CHIRURGIA MALFORMAŢIILOR CARDIO-VASCULARE LA NOU-NĂSCUT ŞI SUGAR

FRITZ GÖLNITZ

În cele ce urmează prezentăm principiile folosite în clinica noastră pentru anestezia nou-născuţilor şi sugarilor la care se realizează corecţia malformaţiilor cardio-vasculare.

Pacientul **preanesteziat** este conectat la monitorul ECG prin intermediul a 5 electrozi. Tensiunea arterială se determină cu ajutorul unei manşete de dimensiuni adecvate care este poziţionată la braţ sau la gambă. Saturaţia periferică este monitorizată continuu prin intermediul unui pulsoximetru.

Inducerea anesteziei se face utilizând o cale de acces vascular venos periferic. Toţi nou-născuţii şi sugarii sunt intubaţi cu o sonda nazo-traheală de tip Vygon® fără balonaş. Se poziţionează o sondă gastrică pe cale nazală şi un termocuplu nazo-faringian.

După inducerea anesteziei se trece **la instalarea unui cateter arterial** care va permite o determinare în timp real a presiunii arteriale, concomitent cu posibilitatea obţinerii eşantioanelor de sânge pentru determinarea gazelor sanguine, echilibrului acidobazic şi statusului metabolic al pacientului. Prima alegere pentru plasarea cateterului arterial o constituie **artera radială stângă**. Pentru nou-născuţi şi sugarii mici se utilizează o canulă cu dimensiunea de 24G sau 26G, iar pentru sugarii mari o canulă 22G.

A doua opţiune pentru inserţia unui cateter arterial o constituie **artera femurală**. Se utilizează tehnica Seldinger, puncţia se realizează cu o canulă de 24G, iar cateterul arterial are 22G şi 4,5 cm lungime. În cazul în care există un gradient între jumătatea inferioară a corpului şi membrele superioare (coarctaţie de aortă istmică, hipoplazie de arc aortic, sindrom de hipoplazie de cord stâng), se inseră **două catetere arteriale**, de regulă la nivelul arterei radiale drepte şi arterei femurale (drepte sau stângi).

Inserţia unui **cateter venos central** este necesară pentru aprecierea presiunii de umplere a ventriculului drept, administrarea medicamentelor intra- şi postoperator, ca şi pentru recoltarea probelor de sânge în vederea determinării saturaţiei venoase centrale. De regulă folosim un cateter venos central cu trei căi şi 13 cm lungime (arrow®), cu dimensiunea de 4 Fr pentru nou-născuţii sub 3 kg şi 5,5 Fr pentru cei de peste 3 kg. Calea de abord pentru inserţia cateterului este **vena jugulară internă dreaptă,** dar în unele situaţii este luată în discuţie ca primă alegere şi vena jugulară internă stângă. Pentru unele intervenţii, ca de exemplu anastomozele cavo-pulmonare sau completarea circulaţiei de tip Fontan, este necesară prezenţa a două catetere venoase centrale, unul în sistemul venos cav superior şi altul în sistemul venos cav inferior, acesta din urmă fiind introdus prin puncţionarea venei femurale comune drepte sau stângi.

În cazurile de urgenţă se preferă abordul femural pentru inserţia cateterelor arterial şi venos central.

La final, se montează o **sondă urinară**, care la sugari este prevăzută şi cu un termocuplu. La nou-născuţi şi mai ales la cei cu greutate mică, se introduce un cateter urinar de dimensiuni reduse, ceea ce face necesară plasarea suplimentară a unui termocuplu rectal.

Medicamentele utilizate pentru anestezie sunt similare pentru toţi pacienţii, excepţie făcând cei cu tetralogie Fallot. Astfel utilizăm midazolam, fentanyl, ethomidate şi pancuronium. Pe durata intervenţiei se adminstrează fentanyl în infuzie continuă şi isofluran.

Pentru **pacienţii cu tetralogie Fallot** inducerea şi menţinerea anesteziei până la instituirea circulaţiei extracorporeale se fac doar cu ketamină. Motivaţia este următoarea: prin mărirea rezistenţelor vasculare sistemice, se diminuează şuntul dreapta-stânga şi se ameliorează uşor debitul pulmonar. La acest din urmă efect contribuie şi o umplere volemică corespunzatoare. Administrarea de medicamente care scad rezistenţele sistemice are drept consecinţă o scădere dramatică a fluxului pulmonar, concomitent cu reducerea presiunii de perfuzie coronariene.

Atât pentru conducerea anesteziei, cât şi pentru asigurarea unei ventilaţii mecanice corespunzătoare este necesară o cunoaştere adecvată a hemodinamicii malformaţiei cardio-vasculare ce urmează a fi corectată.

La pacienţii cu malformaţii cardio-vasculare caracterizate prin supraîncarcarea circulaţiei pulmonare (ex: defect septal interatrial, defect septal interventricular, canal atrio-ventricular comun, canal arterial permeabil, drenaj venos pulmonar aberant parţial sau total), sunt necesare o ameliorare a debitului sistemic şi o reducere a debitului pulmonar. Medicamentele utilizate pentru inducerea şi menţinerea anesteziei, amintite anterior, realizează acest deziderat în primul rând prin scăderea rezistenţelor vasculare sistemice. O altă posibilitate constă în modificarea parametrilor de ventilaţie mecanică care să ducă la scăderea P_aO_2 şi creşterea P_aCO_2, în acest fel obţinându-se o creştere a rezistenţelor vasculare pulmonare şi în consecinţă diminuarea debitului în acest teritoriu.

În cazul malformaţiilor cu circulaţie pulmonară dependentă de prezenţa canalului arterial (ex: atrezie de pulmonară), este necesară perfuzia continuă cu prostaglandină E_1 până la iniţierea circulaţiei extracorporeale.

La pacienţii cu **tetralogie Fallot** sunt utile, pe lângă cele descrise anterior, administrarea de substanţe **inotrop pozitive cu efect vasopresor sistemic şi hiperventilaţia mecanică** care va induce o alcaloză respiratorie cu efect vasodilatator în teritoriul pulmonar. Rezultatul va fi creşterea debitului pulmonar, suficient pentru a acorda timpul necesar instituirii circulaţiei extracorporeale.

Nou-născuţii şi sugarii cu circulaţiile pulmonară şi sistemică funcţionând în paralel (ex: transpoziţia de mari vase) sunt într-un echilibru relativ precar, debitele în cele două circulaţii depinzând de rezistenţele vasculare din teritoriile respective. Şi în această situaţie ventilaţia mecanică joacă un rol deosebit, putând fi o modalitate eficientă de reglaj. Alte posibilităţi de influenţare a perfuzie pulmonare le constituie utilizarea presiunii pozitive la sfârşitul expirului (PEEP) şi modificarea raportului inspir/expir.

La desprinderea de circulaţia extracorporeală, în funcţie de tipul leziunii pentru care s-a efectuat intervenţia, poate fi necesar suport inotrop sau/şi vasodilatator. Utilizăm dopamina, adrenalina, nitroprusiatul şi în unele situaţii milrinona.

7. CHIRURGIA MALFORMAŢIILOR CARDIO-VASCULARE ÎN PERIOADA NEO-NATALĂ

EUGEN SÂNDICĂ, UTE BLANZ

7.1. Persistenţa canalului arterial la nou-născutul prematur

La nou-născutul prematur la care se constată eşecul tratamentului medicamentos cu indometacin, în prezenţa semnelor de şunt important stânga-dreapta este indicată închiderea chirurgicală a canalului arterial. Dată fiind condiţia particulară a acestor pacienţi, se impun câteva precizări. De regulă aceşti bolnavi (a căror greutate variază între 750 g – 1.000 g) ajung în reanimarea serviciului de chirurgie cardiacă pediatrică intubaţi, în incubatorul de transport. O atenţie deosebită trebuie acordată ventilaţiei mecanice pentru a preveni pe cât posibil sindromul de debit cardiac scăzut prin supraîncărcarea circulaţiei pulmonare şi instalarea acidozei metabolice. Un alt aspect îl constituie pierderea rapidă şi masivă de căldură a nou-născutului prematur. De aceea intervenţia se realizează cu pacientul aflat în incubator (care trebuie să asigure în permanenţă o temperatură adecvată), fie în unitatea de terapie intensivă, fie în sala de operaţie. Am optat în clinica noastră pentru a doua variantă, care îmbină avantajele incubatorului cu cele ale sălii de operaţie.

Pacientul intubat, cu o linie venoasă periferică, o manşetă pentru determinarea neinvazivă a tensiunii arteriale, saturometrul ataşat unui membru pelvin, este aşezat în decubit lateral drept. Poziţionarea pacientului trebuie făcută cu deosebită grijă pentru a evita dislocarea sondei de intubaţie sau a liniei venoase. De asemenea trebuie protejate tegumentele extrem de sensibile împotriva oricăror leziuni de decubit. Calea de abord este toracotomia postero-laterală în spaţiul IV intercostal stâng. Se retractă plămânul anterior şi se incizează pleura mediastinală. O atenţie specială trebuie acordată identificării cu precizie a structurilor, canalul arterial fiind de regulă mai mare decât arcul aortic. Este necesară doar o disecţie minimă dată fiind friabilitatea ţesuturilor, având grijă să se evite lezarea nervului laringeu recurent. Am aplicat **o singură ligatură** cu Ethibond 2.0, având grijă ca odată cu ligatura să nu se producă dilacerarea ţesutului ductal. Hemoragiile la acest nivel pot fi în multe cazuri fatale. Alte variante tehnice includ închiderea canalului cu ajutorul unui **clip metalic plasat prin toracotomie** sau prin **toracoscopie asistată video [2]**. Dacă nu există suspiciunea unei leziuni pulmonare, toracele se închide fără plasarea unui tub de dren. De regulă, pacientul este trimis a doua zi în spitalul de unde a venit.

7.2. Coarctaţia de aortă

În perioada neo-natală pacienţii cu coarctaţie critică de aortă istmică prezintă un tablou clinic sever, mergând până la **stare de şoc** în cazul în care coarctaţia nu a fost diagnosticată înainte de închiderea canalului arterial. În aceste condiţii se impune instituirea unei terapii intensive care să scoată nou-născutul din starea de şoc şi să pregătească condiţiile pentru intervenţia chirurgicală. Iniţierea imediată a **perfuziei cu prostaglandină** E_1 (Minprog) pentru deschiderea canalului arterial, administrarea de medicamente **inotrop pozitive** (de regulă dopamină), bicarbonat de sodiu şi ventilaţia mecanică constituie măsuri terapeutice esenţiale pentru a contracara **sindromul de debit cardiac scăzut**, acidoza metabolică severă şi disfuncţia renală caracteristice acestor pacienţi. Prezenţa altor leziuni intracardiace şi dimensiunea arcului aortic (diagnostic pe baza examenului ecografic) stabilesc strategia intervenţiei chirurgicale. În funcţie de rezultatele măsurilor de terapie intensivă mai sus enumerate, se decide momentul operator, intervenţia având de regulă caracterul unei urgenţe reglate.

- Operaţia în cazul nou-născutului cu **coarctaţie critică de aortă izolată**, aflat de cele mai multe ori în prima săptămână de viaţă, constă în **rezecţia extensivă a coarctaţiei,** urmată de **anastomoza termino-terminală**. Calea de abord este toracotomia postero-laterală în spaţial IV intercostal stâng. Esenţiale sunt identificarea cu acurateţe a structurilor anatomice şi disecţia extensivă a aortei descendente, istmului aortic, arterei subclavii stângi, arterei carotide comune stângi, arcului aortic, pentru o mobilizare corespunzătoare care să permită realizarea unei anastomoze care să nu se afle în tensiune cu riscul unei dehiscenţe urmată de sângerare. Dacă se asociază şi o hipoplazie a porţiunii distale a arcului aortic, atunci anastomoza se va realiza între **aorta descendentă** şi **faţa inferioară a arcului aortic**. Pentru anastomoză se foloseşte tehnica prin sutură continuă cu material neresorbabil (Prolene 6.0 sau 7.0 în funcţie de calitatea ţesuturilor). În toate situaţiile **canalul arterial va fi ligaturat şi secţionat.**

- Dacă la coarctaţia de aortă se asociază un **defect septal interventricular** (de regulă perimembranos extins în septul de admisie) şi **hipoplazie severă a întregului arc aortic,** atunci calea de abord este sternotomia mediană. Se instituie **circulaţia extracorporeală** prin canularea aortei ascendente şi a atriului drept. După răcire la 18°C (temperatura rectală) şi administrarea cardioplegiei, se realizează corecţia în **stop circulator** constând în **rezecţia coarctaţiei, anastomoza aortei descendente la porţiunea inferioară a arcului aortic, plastie de lărgire a arcului aortic** (am folosit pericard heterolog, bovin sau equin) şi **închiderea defectului septal interventricular** utilizând acelaşi tip de pericard menţionat mai sus.

Strategia terapeutică descrisă s-a dovedit eficace în experiența noastră. Nu am avut complicații de tip paraplegii, formare de anevrisme, iar incidența recoarctației a fost foarte redusă. În acest ultim caz **dilatarea** la distanță cu ajutorul **balonului de angioplastie** în laboratorul de cardiologie intervențională a redus semnificativ gradientul restant.

Rezultatele excelente după cura coarctației severe de aortă istmică și rata redusă a complicațiilor (chiar și în cazul nou-născuților aflați în condiții critice) justifică pe deplin abordul electiv al acestei leziuni în primul an de viață, aceasta având drept urmare o scădere semnificativă a incidenței hipertensiunii arteriale reziduale **[3]**.

7.3. Întreruperea de arc aortic

În funcție de localizare, au fost descrise trei tipuri de întrerupere de arc aortic **[4]**: **tipul A** în care întreruperea este localizată la nivelul istmului aortic, în majoritatea cazurilor persistând însă un cordon fibros; **tipul B** în care lipsa de continuitate se întâlnește între artera carotidă comună stângă și artera subclavie stângă, acest tip fiind asociat mai frecvent cu prezența unui defect septal interventricular și a originii aberante a arterei subclavii drepte din aorta descendentă; **tipul C** caracterizat prin discontinuitatea arcului aortic între trunchiul brahio-cefalic și artera carotidă comună stângă și având o incidență extrem de redusă.

În condițiile în care anomalia este cunoscută prenatal în urma diagnosticului ecocardiografic, imediat după naștere se instituie **infuzia cu prostaglandină E_1** împreună cu măsurile de terapie intensivă prezentate în cazul nou-născutului cu coarctație critică de aortă. Dacă anomalia devine evidentă postnatal în urma închiderii canalului arterial, măsurile de reanimare se pot întinde de obicei pe durata câtorva zile pentru a aduce nou-născutul într-o condiție care să permită realizarea cu succes a unei intervenții chirurgicale. Un diagnostic ecocardiografic corect și complet al leziunilor asociate este esențial. În afară de cele menționate anterior, trebuie descrise raporturile defectului septal interventricular și eventuala obstrucție a tractului de ejecție al ventriculului stâng.

Calea de abord pentru intervenție o constituie **sternotomia mediană**. Esențială este disecția extensivă a aortei ascendente, a arcului aortic și a vaselor emergente din acesta, a aortei descendente, canalului arterial, ca și a ramurilor arterei pulmonare. Instituirea circulației extracorporeale (CEC) se face prin canularea aortei ascendente și a arterei pulmonare cu două canule conectate în Y la linia arterială, respectiv a atriului drept cu o canulă unică. Imediat după pornirea CEC se clampează ramurile arterei pulmonare, perfuzia prin canula inserată în artera pulmonară fiind direcționată în aorta situată distal de întreruperea arcului aortic. Corecția se face în oprire circulatorie în hipotermie profundă și constă în **reconectarea segmentelor aortice** prin **anstomoză directă** după o mobilizare adecvată care permite realizarea unei suturi fără tensiune ceea ce scade semnificativ riscul sângerării și al unei eventuale stenoze la acest nivel. În cazul prezenței unui defect septal interventricular (DSV), acesta va fi închis pe cale transtricuspidiană (în cazul DSV perimembranos sau de tip admisie) sau pe cale transpulmonară în cazul unei hipoplazii marcate a septului conal. Am folosit cel mai frecvent pericard bovin pentru închiderea DSV la această categorie de bolnavi. Peticul nu trebuie să fie supradimensionat pentru a se evita obstrucția căii de ejecție din ventriculul stâng, acest risc fiind cu atât mai mare cu cât există o deplasare posterioară a septului conal. Tardiv postoperator pot fi necesare diferite tipuri de intervenții pentru înlăturarea obstrucției la nivelul căii de ieșire din VS, urmare a unor leziuni asociate: valvulotomie aortică, rezecția unui diafragm subaortic (dezvoltat de obicei în primul an de viață), procedeu Konno modificat (în cazul unei stenoze tubulare subaortice, se realizează plasarea unui petic la nivelul septului interventricular prin abord transventricular drept).

În afară de sângerare, gradient restant la nivelul anastomozei sau defect rezidual după închiderea unui DSV, mai poate apărea și compresia bronhiei principale stângi în cazul mobilizării necorespunzătoare a segmentelor vasculare ce urmează a fi anastomozate.

7.4. Drenajul venos pulmonar aberant total

Drenajul venos pulmonar aberant total (DVPAT) definește situațiile în care conexiunea venelor pulmonare nu se face cu atriul stâng, ci cu un colector venos sistemic. Sunt descrise patru tipuri **[5]**: **tipul I** sau **supracardiac** în care drenajul colectorului venos pulmonar se face în vena cavă superioară, în trunchiul venos brahio-cefalic, în vena cavă superioară stângă persistentă sau în vena azygos; **tipul II** sau **cardiac** în care drenajul se face în sinusul coronar sau în atriul drept; **tipul III** sau **infracardiac** în care drenajul se realizează infradiafragmatic, cel mai frecvent în vena portă sau într-un tributar al sistemului port; **tipul IV** sau **mixt** care include combinaţii ale variantelor descrise mai sus.

Diagnosticul este exclusiv ecocardiografic, investigarea având rolul şi de a preciza existenţa altor anomalii asociate.

Nou-născutul cu DVPAT se poate afla în **stare critică** necesitând **intervenţie chirurgicală de urgenţă** în condiţiile în care există o obstrucţie a drenajului venos pulmonar, o restricţie la nivelul septului interatrial cu supraîncărcare de volum a circulaţiei pulmonare şi edem pulmonar. Nou-născutul devine rapid hipoxic şi acidotic. Trebuie rapid intubat şi hiperventilat mecanic cu 100% oxigen. Se începe imediat **infuzia de prostaglandină E_1** pentru repermeabilizarea canalului arterial care va duce la decomprimarea cordului drept, reducerea edemului pulmonar şi ameliorarea debitului sistemic cu remiterea acidozei metabolice. Vor fi administrate droguri **inotrop pozitive** (dopamină) pentru susţinerea funcţiei cardiace sever compromise.

În cazul unui **defect septal restrictiv, atrio-septotomia cu balon sub ghidaj ecografic** poate aduce ameliorări. Există situaţii în care nu se obţine o îmbunătăţire semnificativă a tabloului clinic, motiv pentru care poate fi decisă **instituirea ECMO** în scop de resuscitare şi recuperare a organelor sever afectate. În majoritatea cazurilor am intervenit chirurgical de urgenţă după aplicarea măsurilor de terapie intensivă enumerate. Calea de abord a fost sternotomia mediană. Corecţia chirurgicală am efectuat-o în **hipotermie profundă** cu **oprire circulatorie** şi a constat pentru **tipul I** şi **tipul III** în **întreruperea legăturii colectorului venos pulmonar comun cu venele sistemice şi conectarea acestuia la atriul stâng** prin realizarea unei anastomoze suficient de mari, care să evite pe cât posibil riscul restenozării la acest nivel. Excizia unei porţiuni din peretele colectorului venos pulmonar după incizia acestuia scade riscul restenozării. **Defectul septal interatrial** a fost închis prin abord atrial drept. Pentru **tipul II** de DVPAT, în care colectorul venos pulmonar drenează în sinusul coronar, se practică o **incizie în tavanul sinusului coronar** realizând o comunicare largă cu atriul stâng urmată de **închiderea defectului septal interatrial** cu un petic de pericard, lăsând sinusul coronar să dreneze în totalitate în atriul stâng. Dacă DVPAT este de **tip cardiac,** conexiunea realizându-se la nivelul atriului drept, atunci se realizează o reorientare a sângelui pulmonar spre atriul stâng şi închiderea defectului septal interatrial cu petic de pericard. **Tipul IV** poate pune probleme deosebite în sensul că uneori trebuie luată o decizie dacă una sau două vene pulmonare ce nu drenează în colectorul comun vor fi în acest moment reconectate la atriul stâng. Dacă acestea sunt de calibru mic, decizia a fost de a nu le reimplanta, urmând să se realizeze ulterior o investigaţie care să evalueze răsunetul hemodinamic, indicaţia chirurgicală urmând aceleaşi criterii ca în cazul unui şunt stânga-dreapta la nivel interatrial.

În toate cazurile **se va ligatura canalul arterial.** Postoperator, în condiţiile unei hipertensiuni pulmonare greu reversibile, poate fi necesară **instituirea ECMO** prin canularea aortei ascendente şi a atriului drept. Toracele rămâne deschis, urmând a fi închis în unitatea de terapie intensivă după sevrarea de sistemul de asistare circulatorie. Rezultatele pe termen lung sunt bune, cu revenirea la normal a dimensiunilor cordului drept şi a valorilor presiunii în artera pulmonară.

7.5. Stenoza valvulară aortică critică

Nou-născuţii cu stenoză valvulară aortică critică necesită măsuri rapide şi eficiente de terapie intensivă şi o intervenţie rapidă pentru reducerea gradientului presional la nivelul valvei aortice. **Diagnosticul** este realizat rapid pe baza examenului **ecocardiografic** care, pe lângă descrierea morfologiei valvei aortice şi evaluarea gradientului la acest nivel, va face precizări şi asupra altor anomalii asociate, cea mai importantă fiind apartenenţa stenozei valvulare la un sindrom de hipoplazie de cord stâng cu diferite grade de severitate. În acest din urmă caz este mai probabil că va fi indicată o intervenţie de tip Norwood, deoarece simpla valvulotomie sau valvuloplastie percutană cu balon nu vor avea rezultatul scontat. Criterii pentru un alt tip de intervenţie decât simpla valvulotomie: inel aortic ce nu depăşeşte 6 mm, diametrul diastolic al VS în porţiunea de admisie mai mic de 25 mm, lungimea apex-bază a ventriculului stâng raportată la cea a ventriculului drept sub 0,8 , aria orificiului mitral sub 4,75 cm^2/m^2 **[6]**.

Imediat după stabilirea diagnosticului se încep infuzia cu **prostaglandină E_1** şi administrarea de substanţe **inotrop pozitive** (dopamină) pentru susţinerea funcţiei cardiace, în cele mai multe cazuri sever compromisă. Deschiderea medicamentoasă a canalului arterial alături de administrarea de bicarbonat de sodiu şi ventilaţia mecanică vor ameliora condiţia nou-născutului cu diminuarea considerabilă a acidozei metabolice, pregătindu-l pentru intervenţie. În cazul prematurilor sau al celor cu greutate mică la naştere am optat pentru **valvuloplastia percutană cu balon**, calea de abord fiind vasele ombilicale. La restul pacienţilor intervenţia a constat în **comisurotomie instrumentală sub circulaţie extracorporeală**. Deosebită atenţie trebuie avută pentru o manipulare minimă a cordului, deoarece fibrilaţia ventriculară poate apărea şi doar la atingerea atriului drept. De aceea este bine ca, înainte de plasarea bursei pe atriul drept, să se canuleze aorta ascendentă, iar în caz de fibrilaţie ventriculară, bypass-ul cardiopulmonar poate fi instituit în mai puţin de un minut. În majoritatea cazurilor există o displazie severă a valvei aortice având o morfologie bicuspă. Esenţial este ca, după evidenţierea valvei aortice, să nu se incizeze decât comisurile adevărate, şi nu rafeurile de pe suprafaţa unei cuspe, deoarece în acest ultim caz şansa unei insuficienţe aortice postoperatorii severe este foarte mare. Chiar şi incizia comisurilor adevărate trebuie realizată cu deosebită atenţie, la cel mai mic semn de prolaps al cuspelor oprindu-se comisurotomia. Se vor **exciza** de asemenea şi eventualii **noduli mixomatoşi** prezenţi pe marginea liberă a cuspelor. Reintervenţiile pentru restenoză sunt indicate conform criteriilor cunoscute. Nu de puţine ori cuspele au un aspect mai apropiat de normal. Va trebui înlăturată şi o eventuală stenoză subvalvulară care se dezvoltă în primul an de viaţă, iar, în cazul asocierii unei hipoplazii a inelului aortic, va fi luată în considerare o **intervenţie de tip Ross-Konno.**

7.6. Transpoziţia de mari vase (TGA = *Transposition of the Great Arteries*)

Transpoziţia de mari vase se caracterizează prin conexiune discordantă la nivel ventriculo-arterial, aorta împreună cu arterele coronare fiind conectată la ventriculul drept, iar artera pulmonară la ventriculul stâng. Supravieţuirea în acest caz, cu cele două circulaţii aflate în paralel, este posibilă datorită amestecului sanguin realizat la nivel atrial (prin prezenţa unui defect septal interatrial) sau ventricular (prezenţa unui defect septal interventricular), cât şi persistenţei canalului arterial. Gradul de cianoză este variabil în funcţie de magnitudinea şuntului la nivel cardiac şi extracardiac. Nou-născutul cu TGA şi sept ventricular intact la care defectul septal interatrial este restrictiv se poate prezenta în forma clinică severă odată cu închiderea canalului arterial. **Iniţierea perfuziei cu prostaglandină E_1** şi **atrio-septectomia cu balon** sub ghidaj ecocardiografic îmbunătăţesc starea nou-născutului, pregătindu-l în vederea intervenţiei chirurgicale de **switch arterial**. În marea majoritate a cazurilor, morfologia arterelor coronare este descrisă pe baza examenului ecocardiografic, angiografia coronariană având o indicaţie extrem de restrânsă. De regulă, nou-născuţii cu TGA şi sept interventricular intact sunt operaţi în centrul nostru în primele **10 zile de viaţă, cel mai adesea în primele 5-7 zile**. La pacienţii care se prezintă cu această anomalie **după prima lună de viaţă** trebuie realizat un **abord stadializat,** care să includă mai întâi un **banding al arterei pulmonare** şi un **şunt sistemico-pulmonar,** urmate de corecţia anatomică la interval de circa 2 săptămâni în condiţiile evaluării riguroase a funcţiei ventriculului stâng.

Intervenţia chirurgicală se realizează cu ajutorul **circulaţiei extracorporeale în hipotermie** (22°C). Imediat după instituirea CEC prin canularea aortei ascendente şi a atriului drept (canulă unică), **canalul arterial se secţionează între ligaturi**. Este esenţială o disecţie meticuloasă a aortei ascendente, a ramurilor crosei, a ramurilor arterei pulmonare până la nivelul ramificaţiilor în hil. Acest lucru va permite o mobilizare corespunzătoare a vaselor pentru realizarea manevrei Lecomte (bifurcaţia arterei pulmonare este adusă anterior de aorta ascendentă după secţionarea transversală a marilor vase), iar pe termen lung va scădea riscul stenozei supravalvulare pulmonare. Se marchează la nivelul rădăcinii arterei pulmonare (viitoare neo-aortă) locul unde vor fi translocate arterele coronare, după care se clampează aorta ascendentă şi se administrează soluţia cardioplegică. Numai în cazul originii unei artere coronare din sinusul neadiacent arterei pulmonare (*non-facing sinus*) se ia în considerare o operaţie de **switch atrial Mustard [7]** sau **Senning [8]**.

Odată cu perfecţionarea tehnicilor de transfer al arterelor coronare, ostiul unic sau traiectul intramural al unei artere coronare nu mai contraindică switch-ul arterial. Se secţionează aorta ascendentă şi se detaşează ostiile arterelor coronare. Este necesară o mobilizare adecvată a porţiunii iniţiale a arterelor coronare, pentru ca transferul şi implantarea în neo-aortă să nu producă torsiuni sau kinking răspunzătoare de insuficienţa coronariană acută post-CEC. După secţionarea arterei pulmonare şi realizarea manevrei Lecomte, se excizează o parte din peretele sinusului Valsalva al rădăcinii pulmonarei (neo-aortei), corespunzător locului unde va fi transferat „butonul" coronarian. Această excizie previne dilatarea excesivă a rădăcinii neo-aortei după transferul coronarian şi mismatch-ul cu aorta ascendentă care poate crea probleme la realizarea anastomozei dintre acestea. Desigur, există şi situaţii în care particularităţile anatomice nu permit o rotare adecvată a butoanelor coronariene, caz în care este avantajoasă folosirea tehnicii *trap-door*, utilă de altfel şi în cazul transferului ostiului coronar unic sau când artera coronară are traiect intramural **[9]**. Anastomoza butoanelor coronariene la neo-aortă am realizat-o cu Prolene 7.0, iar reconstrucţia aortei cu Prolene 6.0. După reconstrucţia aortei se închide defectul septal interatrial, cel mai adesea prin sutură directă, într-o scurtă perioadă de oprire circulatorie (2–3 minute) (ca metodă alternativă se reduce debitul CEC la 25%, se clampează linia venoasă, se deschide atriul drept, iar returul venos este asigurat cu aspiratoarele de pompă). Se declampează aorta şi se trece la refacerea arterei pulmonare utilizând un petic de pericard autolog pentru completarea defectelor de la nivelul rădăcinii neo-pulmonarei de unde au fost detaşate ostiile arterelor coronare. Întotdeauna trebuie căutat să se realizeze cel puţin anterior o anastomoză directă între bifurcaţia pulmonarei şi rădăcina neo-pulmonarei pentru a se asigura un potenţial de creştere la acest nivel şi a se evita apariţia tardivă a stenozei supravalvulare pulmonare. În perioada postoperatorie, pacienţii necesită de regulă doar un minim suport inotrop (de regulă dopamină 5 µg/kg/min), dar am avut şi pacienţi care nu au necesitat niciun suport inotrop postoperator, ci doze mici sau moderate de nitroprusiat de sodiu. Detubarea este posibilă după 24–36 de ore.

Strategia noastră în cazul pacienţilor cu TGA şi DSV, care se prezintă în perioada neonatală, este de corecţie totală, **switch arterial** însoţit de **închiderea defectului septal interventricular**. Dacă aceşti pacienţi au greutate redusă la naştere sau prezintă o hipoplazie uşoară de ventricul stâng, opţiunea iniţială este de plasare a unui banding la nivelul arterei pulmonare, urmată de reinvestigarea pacientului pentru stabilirea momentului operator al corecţiei totale.

7.7. Trunchiul arterial comun

Este o malformaţie cardio-vasculară complexă, caracterizată prin prezenţa unei singure artere ce ia naştere din baza cordului, asigurând atât circulaţia sistemică, cât şi circulaţia pulmonară. Există o singură valvă semilunară şi un defect septal interventricular adiacent acesteia.

S-au întocmit **două clasificări, Collett-Edwards** şi **Van Praagh. Clasificarea Collett-Edwards [10]** defineşte **tipul I,** în care există un trunchi pulmonar scurt ce se desprinde din trunchiul arterial comun, cel mai frecvent în partea postero-laterală stângă; **tipul II,** în care există origini diferite la nivelul trunchiului arterial comun, dar apropiate ca localizare a celor două artere pulmonare; **tipul III,** în care cele două artere pulmonare iau naştere din trunchiul arterial la mare distanţă una de cealaltă; **tipul IV,** în care circulaţia pulmonară este asigurată de colaterale provenind din aorta descendentă. În prezent se consideră că acest ultim tip nu defineşte o variantă de trunchi arterial comun, ci este vorba despre defect septal ventricular cu atrezie de pulmonară şi mari colaterale aorto-pulmonare. În **clasificarea Van Praagh [11]** (patru tipuri, A1-A4), **tipul A1** corespunde tipului I Collett-Edwards, iar **tipul A2** reuneşte tipurile II şi III Collett-Edwards. **Tipul A3** defineşte cazurile în care o arteră pulmonară (de obicei artera pulmonară dreaptă) are originea în porţiunea iniţială a trunchiului arterial, iar plămânul contro-lateral este alimentat prin colaterale aorto-pulmonare; **tipul A4** se referă la trunchiul arterial comun asociat cu întreruperea de arc aortic.

Trunchiul arterial comun se caracterizează printr-o letalitate extrem de ridicată, peste jumătate din nou-născuţii cu această malformaţie decedând în prima lună şi doar în jur de o zecime supravieţuind la un an **[12]**. Corecţia se impune imediat ce diagnosticul a fost stabilit, la pacienţii peste 6 luni, luând în considerare criteriile de inoperabilitate în funcţie de gradul hipertensiunii arteriale.

Principiile corecției chirurgicale constau în **închiderea defectului septal interventricular, detașarea originii arterelor pulmonare din trunchiul arterial comun** și **stabilirea conexiunii dintre ventriculul drept și arterele pulmonare**. Intervenția se realizează în **hipotermie profundă** cu scurte perioade de stop circulator sau în oprire circulatorie. La detașarea arterelor pulmonare din trunchiul arterial, trebuie avută în vedere posibilitatea lezării arterei coronare stângi sau a confundării originii acesteia cu ostiul pulmonarei stângi în cazul în care artera coronară stângă are o origine înaltă. Refacerea trunchiului arterial se poate realiza prin sutura directă sau prin inserarea unui petic (homogrefă, pericard bovin, pericard equin). **Defectul septal interventricular** se închide cu petic sintetic (Dacron, PTFE) sau pericard bovin prin abord transventricular, la efectuarea ventriculotomiei avându-se grijă ca aceasta să nu fie plasată foarte aproape de baza trunchiului arterial, pentru a se evita lezarea valvei truncale. Dacă DSV este mic și există șansa ca după închidere să se realizeze o stenoză pe tractul de ejecție al ventriculului stâng, defectul septal interventricular va fi lărgit și ulterior închis, astfel încât să se evite această complicație. Stabilirea continuității ventricul drept – artere pulmonare se face de regulă prin **interpoziția unui conduct valvulat**. Am utilizat vena jugulară bovină (Contegra, MEDTRONIC) care este relativ simplu de implantat, este disponibilă în dimensiuni diferite și are o bună durabilitate. Desigur, la fel ca în toate reconstrucțiile căii de ejecție a ventriculului drept, sunt necesare reintervenții pentru schimbarea conductelor implantate fie datorită miss-match-ului determinat de creșterea pacientului, fie datorită degenerării conductelor folosite. Alternativ poate fi luată în calcul tehnica descrisă de Barbero-Marcial **[13]**.

O situație specială o reprezintă prezența **insuficienței valvei truncale**. De obicei aceasta are o structură mixomatoasă și nu rareori are patru cuspe. Opțiunea principală trebuie să fie în această situație **reconstrucția valvei** (sutura unei comisuri, resuspensia cuspei, rezecția unei porțiuni redundante, anuloplastie) **[14]**. Protezarea pune probleme speciale datorită dimensiunilor mici ale inelului la această vârstă, ca și din cauza reintervențiilor cerute de miss-match-ul indus de creștere. În funcție de condiția pacientului, amânarea protezării până la o dată când este posibilă implantarea unei proteze metalice adecvate constituie o variantă optimă terapeutică.

Corecția trunchiului arterial comun asociat cu întreruperea de arc aortic urmează principiile intervențiilor pentru cele două malformații descrise anterior.

7.8. Atrezia pulmonară cu defect septal interventricular

Pacienții cu această anomalie reprezintă un grup heterogen, în care se întâlnește o mare variabilitate a circulației pulmonare. Caracteristica comună o constituie prezența unui defect septal interventricular, a hipoplaziei infundibulului (care poate fi ușoară, mergând însă până la atrezia infundibulară) și lipsa comunicării între ventriculul drept și circulația pulmonară. Poate exista o porțiune scurtă a trunchiului arterei pulmonare sau întreg trunchiul pulmonar poate fi înlocuit de un cordon fibros. Ramurile arterelor pulmonare pot fi confluente în porțiunea centrală, distribuindu-se normal în toate segmentele pulmonare și având ca sursă sanguină canalul arterial. Uneori pot fi hipoplazice, porțiunea centrală poate lipsi, acestea nemaifiind confluente. În acest caz, o arteră pulmonară cu ramificații și distribuție normală în parenchimul pulmonar poate fi alimentată prin canalul arterial, iar plămânul contro-lateral este irigat prin colaterale aorto-pulmonare care fac joncțiunea cu ramuri ale arterei pulmonare corespunzătoare sau alimentează diferite segmente pulmonare în absența unei circulații funcționale în teritoriul respectiv. Există desigur și varianta în care ambii plămâni sunt vascularizați prin colaterale aorto-pulmonare, cu absența totală a arterelor pulmonare în hilul pulmonar.

Nou-născuții cu această malformație devin simptomatici imediat după naștere în cazul în care circulația pulmonară este dependentă de persistența canalului arterial. Tendința spontană de închidere a canalului arterial, combinată cu particularitățile anatomice ale acestuia (traseu mai lung și eventual tortuos, calibru mai redus la joncțiunea cu artera pulmonară), face ca cianoza să se instaleze precoce, starea clinică devenind rapid critică. Administrarea de **urgență de prostaglandină E_1** este urmată de ameliorarea semnificativă a stării clinice, ceea ce permite stabilirea celei mai adecvate atitudini terapeutice. La acești pacienți strategia noastră este de plasare a unui stent la nivelul canalului arterial, desigur, dacă situaţia anatomică permite acest lucru. În caz contrar, se intervine **chirurgical plasându-se un şunt sistemico-pulmonar** (de regulă Gore-Tex 3,5 mm) între bifurcaţia trunchiului arterial brahio-cefalic şi artera pulmonară dreaptă. **Corecţia totală** urmează la 6–7 luni şi constă în desfiinţarea şuntului, respectiv secţionarea–sutura canalului arterial stentat, închiderea defectului septal interventricular şi stabilirea continuităţii ventricul drept – artera pulmonară prin interpunerea unui conduct valvulat; noi am utilizat de rutină Contegra (MEDTRONIC). În cazuri selecţionate, cu dimensiuni apropiate de valorile normale corespunzătoare vârstei pentru arterele pulmonare şi fără hipoplazia severă a infundibulului ventriculului drept, se poate face corecţia totală în perioada neonatală. Ulterior, fireşte vor fi necesare reintervenţii pentru tractul de ejecţie a ventriculului drept, urmare fie a miss-match-ului indus de creştere, fie a degenerării conductelor folosite în scop reconstructiv.

Pacienţii la care circulaţia pulmonară este dependentă de colateralele aorto-pulmonare devin simptomatici mai tardiv, aceasta depinzând de stenozele dezvoltate la nivelul acestora. În funcţie de prezenţa şi distribuţia arterelor pulmonare în hil şi a colateralelor aorto-pulmonare, corecţia are în vedere procedeele de **unifocalizare** care pot fi făcute separat sau concomitent cu **închiderea defectului septal interventricular şi restabilirea continuităţii ventricul drept - arteră pulmonară**.

7.9. Stenoza pulmonară critică şi atrezia pulmonară cu sept interventricular intact

Stenoza pulmonară critică cu sept interventricular intact se asociază de regulă cu prezenţa unui defect septal interatrial şi a unei hipertrofii de ventricul drept. Nou-născuţii cu această malformaţie sunt în **stare critică**, necesitând **infuzie cu prostaglandină E_1** pentru asigurarea unei perfuzii pulmonare prin intermediul canalului arterial. Începând cu 1982 **[15]**, tratamentul de elecţie al acestor pacienţi este **dilatarea cu balon pe cale percutană a valvei pulmonare**. O altă opţiune terapeutică o constituie **valvulotomia pulmonară instrumentală,** realizată sub circulaţie extracorporeală, asociată cu **închiderea defectului septal interatrial**. Când există un grad de hipoplazie a infundibulului, este necesară **plasarea unui petic transanular**. O presiune parţială a oxigenului redusă după corecţia chirurgicală în condiţiile continuării perfuziei cu prostaglandină E_1 este o indicaţie de plasare a unui şunt **sistemico-pulmonar**.

Atrezia de pulmonară cu sept interventricular intact este o malformaţie caracterizată printr-o rată crescută a mortalităţii în perioada neonatală. Are ca element definitoriu absenţa valvei pulmonare care este redusă la o membrană ce separă ventriculul drept de artera pulmonară. În rare cazuri, aceasta este sever hipoplazică până la forma unui cordon fibros. Ventriculul drept are diverse grade de hipoplazie, mergând de la forme **extrem de severe**, în care cavitatea este practic exclusă, până la dimensiuni apropiate normalului. Valva tricuspidă este la rândul ei hipoplazică şi uneori insuficientă, diametrul inelului valvular fiind în toate cazurile sub limita inferioară a normalului. O altă caracteristică o reprezintă **prezenţa sinusoidelor coronare** care sunt în legătură cu cavitatea ventriculului drept. Circulaţia coronariană este dependentă în sistolă de sângele provenind din ventriculul drept, iar în diastolă de sângele din aortă. În cazul leziunilor coronariene proximale de tip obstructiv, circulaţia coronariană poate fi în totalitate dependentă de sângele provenit din ventriculul drept. Miocardul irigat de ramuri ale acestor artere coronare se află la risc în cazul decomprimării ventriculului drept. În toate cazurile există un defect septal interatrial, de regulă nerestrictiv.

După cum se poate deduce din cele descrise mai sus, pacienţii cu această malformaţie constituie un grup relativ neomogen, la o extremitate aflându-se bolnavii cu hipoplazii severe ale valvei tricuspide şi ventriculului drept care fac imposibilă corecţia biventriculară, iar la cealaltă cei cu dimensiuni apropiate de normal ale valvei tricuspide şi ventriculului drept, la care corecţia biventriculară nu ridică probleme (această categorie este puţin reprezentată). Între aceste extreme, se încadrează bolnavii care pot evolua spre o **corecţie univentriculară** (circulaţie de tip Fontan) sau **biventriculară**, în funcţie de rezultatele intervenţiei paliative practicată în perioada neonatală.

Strategia terapeutică la această categorie critică de pacienţi cu circulaţie pulmonară dependentă de canalul arterial vizează în primul rând menținerea permeabilității acestuia după naștere prin **infuzia de prostaglandină E_1**. Evaluarea ecocardiografică are o importanță aparte atât în ceea ce privește diagnosticul, cât și decizia terapeutică. Cel puțin în prezent, măsurarea diametrului valvei tricuspide și determinarea cu ajutorul nomogramelor a valorii Z reprezintă singurele criterii obiective cu valoare predictivă **[16]**. O valoare Z mai mică de 4 face imposibilă o corecție biventriculară și din acest motiv opțiunea terapeutică constă în plasarea unui **șunt sistemico-pulmonar** (de regulă de tip de Leval) sau plasarea unui **stent la nivelul canalului arterial**. Noi am ales ca primă soluție a doua variantă, care este oricând posibilă din punct de vedere tehnic, deoarece oferă mai multe avantaje: mult mai puțin invazivă, lucru extrem de important la pacienții care au de regulă greutate mică la naștere și sunt relativ instabili; se evită o sternotomie mediană, ceea ce face mult mai facilă realizarea unei anastomoze cavo-pulmonare la vârsta de 3–6 luni ca prim pas pentru stabilirea unei circulații de tip Fontan.

Dacă valoarea Z este cuprinsă între -4 și -2, atunci se ia în calcul posibilitatea unei **corecții biventriculare**. Ca etapă intermediară, sunt necesare plasarea unui **șunt sistemico-pulmonar** și **stabilirea continuității ventricul drept - arteră pulmonară**. Această conexiune se face prin excizarea membranei atretice corespunzătoare valvei pulmonare și plasarea unui petic transanular la nivelul infundibulului ventriculului drept, deoarece există un grad important de hipoplazie la acest nivel. Concomitent este ligaturat și canalul arterial. Scopul acestei intervenții este stabilirea unei surse sigure pentru circulația pulmonară și inițierea unui flux antegrad la nivelul valvei tricuspide și a ventriculului drept care va antrena creșterea și dezvoltarea acestor structuri. În funcție de datele concrete ale pacientului, se poate tenta și **plasarea unui stent** la nivelul canalului arterial, concomitent cu **perforarea membranei pulmonare** și **plasarea unui stent la nivelul infundibulului** ca alternativă la intervenția chirurgicală. După 6 luni de la intervenția chirurgicală, se începe de regulă testarea pentru a vedea dacă într-adevăr corecția biventriculară are șanse de reușită. Desigur, pacientul a fost urmărit postoperator pentru a se evalua dezvoltarea ventriculului drept și a valvei tricuspide. Când datele ecocardiografice sugerează că s-au înregistrat progrese se face **testarea în laboratorul de cateterism cardiac**. Se ocluzionează temporar șuntul și, dacă saturația arterială se menține, atunci șuntul este închis permanent. În mod similar se procedează cu defectul septal interatrial. Se realizează ocluderea temporară a acestuia în laboratorul de cateterism, iar dacă hemodinamica este corespunzătoare (nu crește presiunea în atriul drept peste 15 mmHg, se menține debitul cardiac), se poate trece la închiderea defectului, cel mai bine tot pe cale intervențională dacă este posibil. În situația în care, în urma acestor teste, șuntul nu poate fi închis, este evident că terapia va fi orientată pentru realizarea unei **circulații de tip Fontan** sau o **corecție de tip „un ventricul și jumătate”** (*1 ½ ventricle*) **[17]**, pentru pacienții aflați la limita corecției biventriculare (valoare Z pentru valva tricuspidă -3). În acest din urmă caz este vorba de realizarea unei **anastomoze cavo-pulmonare bidirecționale**, **închiderea defectului septal interatrial și stabilirea conexiunii neobstructive între ventriculul drept și artera pulmonară.** Tot spre o corecție de tip Fontan vor fi orientați și pacienții a căror circulație coronariană este dependentă de sângele provenit din ventriculul drept prin fistule coronaro-ventriculare. Decomprimarea ventriculului drept duce invariabil la ischemie miocardică severă, ceea ce contraindică orice intervenție de acest tip.

Pacienții cu o valoare Z a valvei tricuspide egală sau mai mare de -2 beneficiază în principiu de **corecție biventriculară**. La o parte însemnată este posibilă o intervenție percutană, **perforarea** urmată de **dilatarea căii de ejecție a ventriculului drept**. Nu rareori este necesară plasarea unui petic transanular pentru a asigura o creștere și dezvoltare normală pentru ventriculul drept și valva tricuspidă.

7.10. Atrezia de tricuspidă

Se caracterizează prin absența comunicării între atriul drept și ventriculul drept prin intermediul unei valve atrio-ventriculare. Ventriculul drept este de regulă hipoplastic și este prezent un defect septal interventricular. Există doar o conexiune atrio-ventriculară între atriul stâng și ventriculul stâng. Defectul septal interatrial este rareori restrictiv **[18]**. În circa două treimi din cazuri, aorta pleacă din ventriculul stâng şi artera pulmonară din ventriculul drept (concordanţă ventriculo-arterială) [19]. În restul situaţiilor există o conexiune discordantă ventriculo-arterială, dublă cale de ieşire din ventriculul drept sau din ventriculul stâng, trunchi arterial comun [20].

Tabloul clinic în majoritatea cazurilor (concordanţă ventriculo-arterială, flux pulmonar redus) este dominat de cianoză care impune o atitudine terapeutică în perioada neonatală. În cazul unui nou-născut simptomatic cu greutate mică la naştere sau instabil, este de preferat iniţierea **perfuziei cu prostaglandină E_1**, în tentativa de a menţine deschis sau de a redeschide canalul arterial, ceea ce ameliorează semnificativ starea pacientului. Odată stabilizat, se poate opta pentru plasarea unui stent la nivelul canalului arterial. Dacă acest lucru este imposibil de realizat din motive tehnice sau care ţin de pacient, atunci este indicată intervenţia chirurgicală care constă în plasarea unui **şunt sistemico-pulmonar** ca primă etapă în construcţia unei **circulaţii univentriculare de tip Fontan** (fiziologie de tip ventricul unic). Opţiunea noastră constă în plasarea unui şunt sistemico-pulmonar de tip Blalock-Taussig modificat între trunchiul arterial brahio-cefalic şi artera pulmonară dreaptă. Calea de abord este sternotomia mediană. Dat fiind faptul că majoritatea pacienţilor din această categorie la care se intervine chirurgical sunt foarte instabili, folosim de rutină **circulaţia extracorporeală, canulare aortă ascendentă şi canulă unică** în atriul drept. Operaţia decurge în **hipotermie moderată**, rareori fiind necesară o scurtă perioadă de oprire circulatorie în cazul în care este necesară, de exemplu, o plastie a unui ram al arterei pulmonare sau a bifurcaţiei pentru a asigura o repartiţie adecvată a sângelui spre cei doi plămâni după inserarea şuntului. Canalul arterial este ligaturat. Un echilibru adecvat între circulaţia pulmonară şi cea sistemică este esenţial. O saturaţie periferică în oxigen de 75–85% , o presiune diastolică de 30–35 mmHg fără acidoză metabolică sunt semne ale şuntului bine calibrat care funcţionează corespunzător. La vârsta de 4–6 luni se realizează **anastomoza cavo-pulmonară** (Glenn bidirecţional), urmând ca **tunelul extracardiac** (vena cavă inferioară – artera pulmonară) să fie realizat când pacientul atinge 18–20 kg.

7.11. Sindromul de hipoplazie de cord stâng

În această entitate sunt incluse mai multe malformaţii, unice sau asociate, ale cordului stâng a căror prezenţă face imposibilă asigurarea circulaţiei sistemice de către ventriculul stâng în ciuda oricăror încercări de corecţie chirurgicală. Structurile ce intră în componenţa cordului stâng sunt atriul stâng, valva mitrală, ventriculul stâng, valva aortică, arcul aortic, istmul aortic. Tipic, ansamblul lezional al sindromului de hipoplazie de cord stâng (SHCS) include atrezia sau stenoza severă a valvelor aortică şi mitrală, hipoplazia severă a ventriculului stâng, hipoplazia severă a aortei ascendente şi, de regulă, şi a arcului aortic, comunicare interatrială uşor restrictivă, prezenţa unui larg canal arterial şi un ventricul drept dilatat şi hipertrofiat ce asigură atât debitul pulmonar, cât şi debitul sistemic. Se mai poate asocia uneori o uşoară insuficienţă a valvei pulmonare şi a valvei tricuspide. Asocierea altor anomalii, precum drenajul venos pulmonar aberant, canal atrio-ventricular comun, întrerupere de arc aortic, este relativ redusă [21].

Ideal este ca **diagnosticul să fie stabilit prenatal,** iar nou-născutul să fie transportat imediat într-un centrul de chirurgie cardiacă pediatrică cu experienţă în tratamentul SHCS. Dacă diagnosticul nu este cunoscut prenatal, există posibilitatea ca nou-născutul să fie considerat „sănătos” imediat după naştere şi, în absenţa unui consult complet şi competent, chiar să fie externat din maternitate. Tendinţa spontană la închiderea canalului arterial ce survine de regulă în prima săptămână de viaţă va determina instalarea unui tablou clinic dramatic. În toate situaţiile nou-născutul trebuie internat de urgenţă în unitatea de terapie intensivă unde se iniţiază sau se continuă (după caz) **perfuzia cu prostaglandină E_1**. Este extrem de utilă şi administrarea de **nitroprusiat de sodiu** care reduce rezistenţele sistemice şi ameliorează în consecinţă perfuzia sistemică. **Nu se va adminstra oxigen,** eventual se va **suplimenta aportul de CO_2** pentru creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară şi evitarea supraîncărcării pulmonare. Saturaţia arterială în oxigen nu trebuie să depăşească 70–75%. Administrarea de substanţe **inotrope** trebuie făcută cu **prudenţă,** deoarece acestea induc şi creşterea rezistenţelor periferice. Numai în cazul unei disfuncţii evidente a ventriculului drept se va administra cu prudență dopamină în doze mici-medii sau dobutamină. Aceste măsuri asociate sau nu cu ventilația mecanică (hipoventilație, pentru P_aCO_2 cuprinsă între 45 –55 mm Hg în scopul creşterii mai pronunțate a rezistențelor în circulația pulmonară când se constată o imbalanță severă între debitul sistemic şi cel pulmonar) trebuie să asigure o reechilibrare a nou-născutului, în sensul stabilirii unui debit sistemic adecvat, apreciat prin debitul urinar, extremități calde, absența acidozei metabolice. Prezența unui defect septal restrictiv creşte riscul operator în condițiile în care nu se realizează o septectomie cu balon sub ghidaj ecocardiografic.

Măsurile de terapie intensivă enumerate anterior se dovedesc de regulă eficiente pentru a aduce nou-născutul într-o stare adecvată înaintea intervenției chirurgicale. Momentul ales pentru aceasta depinde de starea pacientului, cel mai frecvent fiind în ziua a 4-a sau a 5- a de viață sau imediat după ce s-a reuşit stabilizarea nou-născutului în cazul în care diagnosticul nu a fost cunoscut de la naştere.

Intervenția chirugicală reprezintă o prima etapă, **paliativă**, pe calea construirii unei **corecții univentriculare, circulație de tip Fontan**. Operația Norwood, după numele autorului care a raportat primele succese chirurgicale pentru aceasta malformatie complexă fără soluție de corecție până la începutul anilor ’80 **[22]**, are drept obiective **realizarea unei comunicări nerestrictive la nivel atrial, reconstrucția aortei şi anastomoza acesteia cu trunchiului arterei pulmonare, montarea unui şunt sistemico-pulmonar**. Au fost aduse mai multe modificări tehnice pe parcursul anilor. Noi folosim de rutină canularea trunchiului arterei pulmonare şi a atriului drept pentru stabilirea circulației extracorporeale (CEC). Imediat după pornirea CEC, cele două ramuri ale arterelor pulmonare sunt clampate. Se realizează o disecție extensivă şi o mobilizare corespunzătoare a ramurilor crosei şi aortei descendente postductal. Tot pe durata răcirii se anastomozează un **conduct de Gore-Tex** (de regulă cu diametrul de 3,5 mm), **termino-lateral cu ramul drept al arterei pulmonare.** Când temperatura rectală atinge 18°C, dar nu mai devreme de 20 de minute de circulație în hipotermie, se instituie **oprirea circulatorie**. Se clampează ramurile crosei. Se îndepărtează canula arterială. Canalul arterial este secționat spre capătul pulmonar, iar orificiul este închis prin sutură. Acest lucru previne în mare măsură eventuala dilacerare a peretelui în cazul în care se aplică o ligatură, precum şi invaginarea țesutului ductal în bifurcația pulmonarei. Trunchiul arterei pulmonare este secționat în vecinătatea bifurcației fără a leza originea arterei pulmonare drepte. În acest fel, orificiul creat la nivelul bifurcației va putea fi închis de cele mai multe ori fără utilizarea unui petic şi totodată fără a crea o stenoză care ar compromite distribuția fluxului sanguin spre plămânul stâng. Linia de sutură va fi perpendiculară pe axul bifurcației pulmonarei. În continuare se detaşează capătul aortic al canalului arterial, având-se grijă să se excizeze în totalitate țesutul ductal. Incizia va coborî pe aorta descendentă pe o distanța de 5 mm, distal de inserția canalului arterial. Retrograd, incizia se extinde pe toată lungimea arcului aortic, până la joncțiunea cu aorta ascendentă hipoplazică. Pentru reconstrucția aortei descendente şi a arcului aortic am utilizat de rutină **pericard bovin**. Urmează **implantarea trunchiului arterei pulmonare** pe fața inferioară a arcului aortic reconstruit. Ori de câte ori a fost posibil, am evitat reconstrucția arcului aortic, trunchiul arterei pulmonare fiind anastomozat direct la partea inferioară a arcului. O atenție specială trebuie acordată în această situație modului în care este realizată orientarea anastomozei pentru a evita distorsiunea trunchiului arterei pulmonare ce poate avea drept consecință apariția insuficienței valvei pulmonare. Printr-o mică atriotomie dreaptă sau prin orificiul de canulare, se practică **atrioseptectomia**. Se reinseră canula arterială utilizând vechiul loc de canulare şi, după efectuarea purjărilor se reinstituie circulația extracorporeală. Pe durata reîncălzirii, se anastomozează celălalt capăt al conductului de Gore-Tex, termino-lateral cu trunchiul arterial brahiocefalic. La oprirea CEC, presiunea diastolică nu trebuie să fie sub 35 mm Hg (în caz contrar putând fi suspectat un flux crescut prin şuntul sistemico-pulmonar), iar saturația periferică în oxigen 75–80% la un FiO_2 de 50%. În funcție de condițiile hemodinamice se administrează **inotrop** şi **vasodilatator** (nitroprusiat de sodiu), iar ventilația se ajustează pentru atingerea unei balanțe corespunzătoare între debitul pulmonar şi debitul sistemic. Toracele rămâne deschis, ceea ce favorizează evoluția postoperatorie imediată. Va fi închis în reanimare, de regulă, după 48–72 de ore, dar nu înainte de o stabilizare corespunzătoare hemodinamică şi ventilatorie a nou-născutului.

Ca alternativă la şuntul sistemico-pulmonar de tip Blalock-Taussig modificat, se poate opta pentru inserţia unui **conduct de Gore-Tex între ventriculul drept şi bifurcaţia arterei pulmonare [23]**. Totodată, oprirea circulatorie poate fi evitată sau redusă ca durată prin canularea trunchiului arterial brahio-cefalic şi repoziţionări succesive ale unui clamp arterial la nivelul arcului aortic.

Transplantul cardiac la nou-născuţii cu hipoplazie de cord stâng poate fi o opţiune, dar numărul de decese pe lista de aşteptare este foarte mare, iar rezultatele la distanţă **[24]** nu sunt superioare operaţiei de tip Norwood şi etapelor sale ulterioare, anastomoza cavo-pulmonară şi completarea circulaţiei de tip Fontan.

7.12. Malformaţii cardiace complexe cu fiziologie de tip ventricul unic

Caracteristica comună o reprezintă imposibilitatea realizării unei corecţii biventriculare, fie că acest lucru se datorează hipoplaziei severe a unuia dintre ventricule, fie conexiunii inadecvate ventriculo-arteriale, fie anomaliilor la nivelul conexiunilor atrio-ventriculare etc. Nu sunt incluse aici leziunile încadrate în sindromul de hipoplazie de cord stâng. Obiectivul terapeutic pentru acest grup heterogen de nou-născuţi (având în vedere substratul lezional) îl reprezintă stabilirea unei căi de **ejecţie neobstructive spre circulaţia sistemică, concomitent cu asigurarea unei surse sanguine pentru circulaţia pulmonară**. Totodată trebuie avută în vedere realizarea unui amestec corespunzător al sângelui venos sistemic şi al celui venos pulmonar la nivelul cordului. Raportul dintre debitul pulmonar şi cel sistemic va trebui astfel reglat încât saturaţia periferică să fie între 75–85%, fără semne de acidoză metabolică ca expresie a unui debit sistemic inadecvat.

Stabilirea unei căi de ejecţie adecvate spre circulaţia sistemică se realizează în mod diferit, în funcţie de anatomia de bază a leziunii. Dacă ejecţia sângelui din cord în aortă nu se poate realiza neobstructiv (de exemplu, urmare a unei stenoze subaortice, a originii aortei dintr-un ventricul hipoplazic cu un defect septal interventricular restrictiv), este necesară realizarea unei **anastomoze de tip Damus-Kaye-Stansel** (anastomoză termino-laterală între trunchiul arterei pulmonare şi aorta ascendentă). Acest tip de anastomoză este extrem de folosit în corecţia malformaţiilor cu fiziologie de tip ventricul unic. Din punct de vedere tehnic este foarte important să se evite distorsiunea valvei pulmonare în timpul efectuării anastomozei, deoarece insuficienţa pulmonară rezultată este greu tolerată în perioada perioperatorie, ducând la încărcarea volemică şi accentuată a cordului. Reconstrucţia arterei pulmonare prin sutură directă sau prin plastie cu pericard (autolog, equin, bovin) şi inserarea unui şunt Blalock-Taussig modificat (proteza Gore-Tex 3 mm sau 3,5 mm între trunchiul arterial brahiocefalic şi artera pulmonară dreaptă) conferă sursă de sânge pentru circulaţia pulmonară. Atrio-septectomia completă va asigura o bună mixică a sângelui venos sistemic şi a celui venos pulmonar la nivelul atriului.

În cazul existenţei unui flux corespunzător spre aortă şi în acelaşi timp a unei supraîncărcări a circulaţiei pulmonare în absenţa unei stenoze subvalvulare sau valvulare, intervenţia în perioada neonatală se va rezuma la efectuarea unui **banding al arterei pulmonare** care să prevină instalarea hipertensiunii pulmonare ce ar face imposibilă ulterior corecţia de tip Fontan. În funcţie de mărimea comunicării interatriale, se va asocia sau nu atrio-septectomia. Nu de puţine ori există şi leziuni ale arcului aortic (hipoplazie, întrerupere) sau ale istmului aortic (coarctaţie) care trebuie rezolvate concomitent. De aceea o **operaţie de tip Norwood** trebuie luată în considerare la aceşti pacienţi deosebit de instabili. Asocierea în plus a unei regurgitări la nivelul valvei (valvelor) atrio-ventriculare creşte şi mai mult riscul perioperator.

Cazul nou-născuţilor cu malformaţii complexe cu fiziologie de tip ventricul unic ilustrează cel mai bine necesitatea unui detaliat diagnostic anatomic şi funcţional, fiind practic imposibilă încadrarea lor într-o entitate nosologică „clasică". În stabilirea criteriilor pentru o corecţie biventriculară nu trebuie luată exclusiv existenţa a două ventricule normale (echilibrate) sau aproape normale (dezechilibru uşor), ci trebuie analizat dacă şi celelalte componente ale cordului drept, respectiv ale cordului stâng sunt apte de a susţine o circulaţie de tip biventricular. Această evaluare va fi în masură să evite neplăcerile unei corecții biventriculare la limită, în condițiile în care anatomia lezională permite mai probabil o fiziologie de tip ventricul unic.

7.13. Fereastra aorto-pulmonară

Fereastra aorto-pulmonară reprezintă o comunicare anormală între aorta ascendentă şi trunchiul arterei pulmonare. În funcție de localizarea acestei comunicări se descriu două tipuri **[25]**. În **tipul I** comunicarea este localizată în vecinătatea joncțiunii sino-tubulare a aortei ascendente, în proximitatea originii arterei coronare stângi. În **tipul II** defectul este localizat mai distal, unind aorta ascendentă cu originea arterei pulmonare drepte din trunchiul pulmonar. Poate apăre ca malformație unică sau asociată unui complex lezional. Mărimea defectului este variabilă, dar în toate cazurile şuntul stânga–dreapta este foarte important, ducând la insuficiență cardiacă congestivă şi instalarea precoce a hipertensiunii pulmonare. Soluția terapeutică o constituie **închiderea defectului imediat** ce diagnosticul a fost stabilit, de preferință în perioada neonatală, dar nu mai târziu de primele trei luni de viață. Leziunile asociate vor fi corectate concomitent.

Intervenția se realizează cu ajutorul circulației extracorporeale în hipotermie profundă sau oprire circulatorie. Imediat după instituirea CEC se clampează arterele pulmonare şi, când se atinge temperatura dorită, în funcție de strategia aleasă, se clampează aorta şi se administrează cardioplegie. Defectul poate fi închis fie prin abord transaortic, fie prin abord transpulmonar. Dată fiind vecinătatea ostiului arterei coronare stângi în tipul I şi a originii arterei pulmonare drepte în tipul II, abordul transaortic oferă o mai mare siguranță în ceea ce priveşte plasarea peticului sintetic sau de pericard care va fi utilizat pentru închiderea defectului. Dacă fereastra aorto-pulmonară are dimensiuni reduse, ea poate fi închisă prin sutură directă, având grijă să nu apară o distorsiune a structurilor vasculare.

7.14. Originea aberantă a arterelor pulmonare din aorta ascendentă

Este o malformație rară, în care una dintre cele două ramuri ale arterei pulmonare, mai frecvent artera pulmonară dreaptă **[26]**, are originea în aorta ascendentă. Şuntul sever stânga–dreapta duce rapid la insuficiență cardiacă congestivă şi hipertensiune pulmonară atât în plămânul conectat anormal la aortă, cât şi în cel contro-lateral. **Intervenția chirurgicală se impune de urgență** în perioada neonatală, când restabilirea conexiunii normale a arterelor pulmonare este urmată de normalizarea presiunii în artera pulmonară.

Calea de abord este sternotomia mediană. Se disecă artera pulmonară dreaptă identificându-se originea ei, în majoritatea cazurilor situată pe fața posterioară sau postero-laterală dreaptă a aortei ascendente. În mod similar se disecă artera pulmonară stângă, trunchiul arterei pulmonare şi aorta ascendentă. **Canalul arterial se secționează** între ligaturi. Mobilizarea ramurilor arterei pulmonare şi a trunchiului acesteia este esențială pentru realizarea unei anastomoze directe, fără riscul ca aceasta să se afle în tensiune. Se canulează aorta ascendentă în vecinătatea trunchiului brahio-cefalic (eventual arcul aortic) şi atriul drept. Se instituie **circulația extracorporeală cu hipotermie moderată** (dacă nou-născutul este sub 3 kg este utilă oprirea circulatorie) şi se clampează artera pulmonară dreaptă. După clamparea aortei ascendente distal de originea arterei pulmonare drepte şi administrarea cardioplegiei, se detaşează artera pulmonară dreaptă din aortă. Defectul rămas în aortă se poate sutura direct sau se poate insera un mic petic. Urmează **anastomoza arterei pulmonare drepte cu trunchiul arterei pulmonare**. În mod similar se procedează în cazul originii arterei pulmonare stângi din aortă. Uneori este avantajos să se secționeze transversal aorta ascendentă, se realizează reimplantarea ramurii arterei pulmonare în trunchiul acesteia urmată de refacerea aortei ascendente prin anastomoză directă. Este util ca toracele să rămână deschis 24 de ore, urmând a fi închis în unitatea de terapie intensivă. Aceasta va favoriza recuperarea mult mai rapidă şi facilă a plămânului sever afectat de şuntul important stânga-dreapta.

7.15. Boala Ebstein la nou-născut

Boala Ebstein defineşte, clasic, malformația cardiacă în care cuspele septală şi/sau posterioară ale valvei tricuspide nu sunt inserate la nivelul joncțiunii atrio-ventriculare drepte, ci se ataşează endocardului ventriculului drept la distanța variabilă de aceasta. Nici cuspa anterioară nu este de morfologie normală, fiind deseori îngroşată şi alungită [27]. Anomaliile ventriculului drept, ale valvei tricuspide şi prezenţa ţesutului conductor accesor (sindrom WPW) reprezintă substratul morfologic al manifestărilor clinice caracteristice acestei entităţi patologice.

Boala Ebstein este o cauză de deces intrauterin [28], iar simptomatologia severă în perioada neonatală este un factor de prognostic nefavorabil. Aceşti nou-născuţi devin intens cianotici sau sunt în insuficienţă cardiacă congestivă imediat după naştere. În funcţie de severitatea leziunii există **două opţiuni de strategie chirurgicală**.

- Dacă se constată o **hipoplazie severă de ventricul drept cu obstrucţie infundibulară sau valvulară pulmonară,** se va merge în direcţia unei **corecţii de tip univentricular, operaţia Starnes [29]**. Cel mai frecvent se utilizează oprirea circulatorie în hipotermie profundă. Orificiul valvei tricuspide este închis cu ajutorul unui petic de pericard. Septul interatrial este îndepărtat în totalitate, iar o parte din peretele atriului drept este excizat pentru reducerea dimensiunilor acestuia. În final, se montează un **şunt sistemico-pulmonar**, în descrierea clasică a intervenţiei, acesta fiind între aorta ascendentă şi artera pulmonară. Este însă de preferat un şunt Blalock-Taussig modificat care asigură un echilibru mai bun între circulaţia pulmonară şi cea sistemică în perioada postoperatorie.

- **Dacă hipoplazia ventriculară dreaptă nu este marcată**, iar obstrucţia pe calea de ejecţie a ventriculului drept nesemnificativă, atunci se poate merge în direcţia unei **corecţii biventriculare [30]**. Se realizează o reducere a inelului tricuspidian prin plasarea unui fir cu petic între comisura antero-posterioară a valvei tricuspide şi peretele medial al sinusului coronar. Inelul tricuspidian, iniţial foarte dilatat, este împărţit acum într-un orificiu stâng în care cuspa anterioară a tricuspidei actionează ca o valvă monocuspă şi un orificiu stâng care este închis prin sutură, realizând în acest mod o plicaturare verticală a porţiunii atrializate a ventriculului drept. Defectul septal interatrial este închis cu un petic de pericard lăsând o mică fenestrare de 3–4 mm, care, cu preţul unei uşoare cianoze, va contribui la menţinerea unui debit cardiac corespunzător în perioada perioperatorie. Peretele liber al atriului drept se va rezeca cu atenţie pentru a nu leza artera coronară dreaptă aflată în strâns contact cu porţiunea atrializată a ventriculului drept de consistenţă similară atriului drept. Uneori poate fi necesară lărgirea tractului de ejecţie al ventriculului drept, dar care nu trebuie supradimensionat. Intervenţia chirurgicală trebuie efectuată după o pregătire şi echilibrare corespunzătoare a nou-născutului. Administrarea de prostaglandină E_1 pentru asigurarea unui flux sanguin la nivelul plămânului şi ameliorarea cianozei, susţinerea disfuncţiei ventriculare drepte prin administrare de dopamină, ventilaţia mecanică, eventual cu administrare de protoxid de azot pentru scăderea rezistenţelor în circulaţia pulmonară, cresc şansele reuşitei unei corecţii biventriculare la nou-născuţii cu această severă malformaţie cardiacă.

8. CHIRURGIA ELECTIVĂ A MALFORMAŢIILOR CARDIO-VASCULARE ÎN PRIMUL AN DE VIAŢĂ

EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

8.1. Cor triatriatum

Cor triatriatum este o malformaţie caracterizată prin prezenţa unui diafragm în interiorul atriului stâng care îl împarte într-o porţiune superioară în care drenează venele pulmonare şi o porţiune inferioară care comunică neobstructiv cu valva mitrală. Legătura între cele două cavităţi se face prin intermediul unui **orificiu prezent** la nivelul diafragmului şi care, în majoritatea cazurilor, este restrictiv, ceea ce se traduce prin semne de obstrucţie venoasă cronică. Uneori cavitatea în care drenează venele pulmonare comunică cu atriul drept ducând la apariţia unui şunt semnificativ stânga-dreapta şi a unor semne de debit cardiac scăzut. În alte situaţii, nu există comunicare între cele două cavităţi de la nivelul atriului stâng, cavitatea în care drenează venele pulmonare fiind în legatură cu atriul drept prin intermediul unui defect septal în fossa ovalis, cavitatea inferioară a atriului stâng comunicând cu atriul drept printr-un defect septal de tip *unroofed coronary syndrome*. Există şi asocieri cu drenaj venos pulmonar aberant parţial [31] sau cu vena cavă superioară stângă persistentă [32].

Sugarii cu această malformaţie sunt, în marea majoritate a cazurilor, în stare critică datorită hipertensiunii pulmonare venoase sau/şi şuntului foarte mare stânga-dreapta cu dilatare importantă a cavităţilor drepte. Intervenţia chirurgicală se impune imediat ce diagnosticul a fost stabilit, în lipsa corecţiei mortalitatea prin această afecţiune înregistrând valori extrem de ridicate [33]. Se utilizează **circulaţia extracorporeală cu hipotermie moderată** (la sugarii mari) sau **oprirea circulatorie** (la sugarii mici şi în cazurile în care se impune şi corecţia unor leziuni asociate). Corecţia în cazul unui cor triatriatum tipic se realizează prin incizia atriului drept. După identificarea structurilor, se excizează o porţiune din septul interatrial pentru a evidenţia cu uşurinţa diafragmul de la nivelul atriului stâng care se excizează, având grijă de a nu se crea o soluţie de continuitate la nivelul peretelui atrial stâng. Se verifică vărsarea venelor pulmonare drepte şi stângi în atriul stâng şi lipsa oricărui obstacol în calea sângelui venos pulmonar spre valva mitrală. Defectul septal interatrial existent sau creat se închide cu un petic de pericard autolog.

8.2. Defectul septal interventricular

Este unul dintre cele mai frecvente defecte de structură de la nivelul inimii, întâlnit atât ca leziune izolată, cât şi ca parte componentă a unor malformaţii cardiace mai mult sau mai puţin complexe. În cele ce urmează, ne vom referi doar la defectul septal interventricular ca leziune izolată. Clasificarea acceptată în prezent [34] descrie mai multe tipuri de defecte septale interventriculare: perimembranos, muscular, subarterial (*doubly committed*), de admisie (tip canal atrio-ventricular, *inlet*). Există o tendinţă spontană de închidere a defectelor septale interventriculare adesea supraestimată în practica medicală. De aceea este important de reamintit că **probabilitatea de închidere spontană este invers proporţională cu vârsta pacientului [35]**. La sugarii cu defect septal interventricular la care există manifestări clinice de insuficienţă cardiacă, infecţii pulmonare repetate în primele trei luni de viaţă, intervenţia chirurgicală nu trebuie amânată. La cei diagnosticaţi între 3 şi 6 luni la care se constată întârzieri în creştere şi simptomatologie severă trebuie intervenit chirurgical. În absenţa situaţiilor menţionate mai sus, vârsta de elecţie pentru închiderea unui DSV mare în practica noastră este de 6 luni, pacientul nefiind cateterizat în absenţa unei simptomatologii clinice severe. Peste această vârstă se recomandă cateterismul cardiac cu măsurarea presiunilor şi rezistenţelor în circulaţia pulmonară. Considerăm că şi defectele septale interventriculare de dimensiuni medii trebuie închise **datorită riscului potenţial pentru endocardita infecţioasă**, riscului operator mic şi incidenţei foarte reduse a complicaţiilor (blocul atrio-ventricular). Această strategie de abordare a sugarilor cu defect septal inteventricular are drept rezultat o presiune normală în artera pulmonară după tratamentul chirurgical [36]. Cu excepţia defectelor septale interventriculare multiple (*swiss cheese*), la care este indicată realizarea unui **banding al arterei pulmonare** în primele trei luni de viaţă, în celelalte cazuri terapia constă în **închiderea pe cale chirurgicală** sau **intervenţională**. Intervenţia chirurgicală se realizează sub circulaţie extracorporeală în hipotermie moderată. Defectele septale interventriculare de tip perimembranos, de tip admisie şi marea majoritate a celor musculare se pot închide **pe cale transatrială dreaptă - transtricuspidiană**, acesta fiind abordul nostru curent. Pentru **defectele subarteriale** (*doubly committed*) am folosit **calea transpulmonară**. Doar în cazuri speciale şi extrem de rar am folosit **abordul transventricular drept**, acesta putând fi evitat uneori prin abord combinat **transatrial** şi **transpulmonar**. Absenţa ventrio-culotomiei drepte are un efect favorabil asupra evoluţiei postoperatorii. Respectarea principiilor chirurgicale de evitare a fasciculului de conducere în funcţie de tipul defectului asigură o incidenţă extrem de redusă a blocului total atrio-ventricular postoperator.

În cazuri selecţionate, defectele septale interventriculare de tip perimembranos şi cele de tip muscular se pot închide pe cale **percutană în laboratorul de cardiologie intervenţională**. Defectele septale interventriculare de tip muscular, asociate unui defect septal perimembranos, pot fi închise pe **cale transventriculară** (folosind ocludere) sub **control radiologic în timpul intervenţiei chirurgicale (terapie hibridă)**. Eficacitatea acestei abordări mixte terapeutice este crescută, cunoscându-se riscul mai mare pentru un defect restant consecutiv închiderii chirurgicale a unui defect interventricular de tip muscular.

8.3. Canal atrio-ventricular

Defineşte malformaţia rezultată prin lipsa de dezvoltare parţială sau totală a structurilor septale din vecinătatea valvelor atrio-ventriculare, care la rândul lor sunt caracterizate de un dismorfism în grade diferite. Se descriu în principal **două tipuri** de canal atrio-ventricular, **parţial** şi **complet**. În cazul **canalului atrio-ventricular parţial,** septul interventricular este intact, existând o comunicare interatrială de tip ostium primum şi un cleft la nivelul valvei mitrale; există două orificii atrio-ventriculare bine delimitate, iar cele două valve atrio-ventriculare nu sunt sever malformate. Celălalt tip, **canalul atrio-ventricular complet**, este o leziune complexă în care se constată absenţa septului primum şi în mare parte a porţiunii de admisie a septului interventricular, există un singur orificiu atrio-ventricular, cele două valve atrio-ventriculare fiind înlocuite de obicei de cinci-şase cuspe de dimensiuni şi forme diferite ataşate prin intermediul cordajelor tendinoase unor muşchi papilari cu localizări şi morfologii mai mult sau mai puţin apropiate de normal. În funcţie de caracteristicile cuspelor mai sus menţionate şi de raporturile acestora cu septul intreventricular, **Rastelli** descrie **trei tipuri de canal atrio-ventricular complet: A, B şi C [37]**. Între cele două extreme descrise mai sus există o varietate de **forme intermediare** denumite ca atare sau **tranziţionale**. O caracteristică importantă este prezenţa sindromului Down la peste 75% dintre pacienţii cu canal atrio-ventricular complet **[38]**. Persistenţa canalului arterial, tetralogia Fallot, dubla cale de ieşire din ventriculul drept, transpoziţia de mari vase se pot asocia defectelor septale atrio-ventriculare, complicând în mare măsură intervenţia chirurgicală.

Hipertensiunea pulmonară severă se instalează în primul an de viaţă la circa o treime dintre pacienţii cu canal atrio-ventricular complet **[39]**. Şi în cazul canalului atrio-ventricular parţial presiunea pulmonară este uşor crescută, mai ales dacă există şi un grad de regurgitare a valvei mitrale, dar în niciun caz nu se instalează o hipertensiune pulmonară severă precoce. De regulă, pentru **canalul atrio-ventricular parţial** se intervine în jurul **vârstei de 2 ani** când se suturează cleft-ul valvei mitrale şi se închide defectul septal interatrial tip ostium primum, de preferat cu petic de pericard.

Pacienţii cu **canal atrio-ventricular comun** trebuie operaţi mult mai devreme, în jurul **vârstei de 3 luni.** Primul lucru necesar a fi stabilit este dacă sugarul este un candidat pentru o corecţie **bi-** sau **univentriculară.** Hipoplazia marcată a unuia dintre ventricule indică corecţia univentriculară. Dacă cele două ventricule sunt de dimensiuni corespunzătoare, iar căile de ejecţie pot asigura funcţionarea în serie a celor două circulaţii, se merge în direcţia unei **corecţii biventriculare** prin închiderea defectului septal interventricular, reconstrucţia a două valve atrio-ventriculare normal funcţionale şi închiderea defectului septal interatrial. Se poate folosi fie tehnica cu două petice (închiderea defectului septal interventricular realizându-se cu petic sintetic, defectul septal interatrial fiind închis cu petic de pericard), fie tehnica cu petic unic. În acest din urmă caz, dacă se foloseşte un petic sintetic, există un risc mai mare de apariţie a unei hemolize importante printr-un jet de regurgitare orientat spre septul interatrial, urmare a unei insuficienţe valvulare atrio-ventriculare stângi. Insuficienţa mitrală severă postoperatorie este o indicaţie formală pentru reintervenţie. Incidenţa acesteia este relativ rară în cazurile necomplicate de canal atrio-ventricular complet, dar prezenţa unor anomalii severe ale valvei atrio-ventriculare comune poate face dificilă reconstrucţia. În cazuri excepţionale poate fi necesară implantarea unei proteze mitrale. Inserarea protezei se va face supraanular, existând riscul de obstrucţie a căii de ejecţie din ventriculul stâng. O variantă tehnică de scădere a acestui risc constă în augmentarea inelului „mitral" cu un petic de material protetic în direcţia tractului de ejecţie al ventriculului stâng **[40]**.

8.4. Tetralogia Fallot

Elementele definitorii ale acestei malformaţii sunt reprezentate de lipsa de dezvoltare a infundibulului ventriculului drept (hipoplazie sau, în cazuri extreme, atrezie), deplasarea anterioară şi spre stânga a septului conal şi prezenţa unui defect septal interventricular larg, situat subaortic sau juxtaarterial. Ventriculul drept este hipertrofiat, grosimea peretelui fiind similară celui stâng, iar presiunea este egală în cele două ventricule **[41]**. Valva pulmonară este bicuspidă la mai mult de jumătate din pacienţii cu tetralogie Fallot şi stenoză pulmonară, iar inelul pulmonar este, în majoritatea cazurilor, sub limita normală raportat la suprafaţa corporală a pacientului. Atât trunchiul arterei pulmonare, cât şi cele două ramuri pot prezenta **stenoze cu diferite grade de severitate** sau pot fi **hipoplazice**. Există şi situaţii în care **canalul arterial** se continuă cu artera pulmonară stângă, aceasta din urmă neavând legătură cu ramul drept al arterei pulmonare [42]. În cazul în care tetralogia Fallot se însoţeşte cu **atrezia de pulmonară**, circulaţia pulmonară provine din colateralele aorto-pulmonare ce se desprind în imensa majoritate a cazurilor din aorta descendentă. Distribuţia acestor vase în parenchimul pulmonar nu urmăreşte modelul considerat ca fiind normal şi de regulă se constată prezenţa a numeroase stenoze periferice. Absenţa valvei pulmonare asociată tetralogiei Fallot se caracterizează printr-o regurgitare pulmonară severă şi o dezvoltare anevrismală a ramurilor arterei pulmonare cu efect de compresie asupra arborelui traheo-bronşic [43]. **Anomaliile arterelor coronare** sunt importante în măsura în care pot complica intervenţia chirurgicală. Astfel, artera descendentă anterioară poate avea originea în artera coronară dreaptă, urmând un traseu la nivelul infundibulului şi făcând deseori imposibilă plasarea unui petic transanular. Se întâlnesc relativ frecvent un canal arterial permeabil şi foramen ovale patent sau chiar un defect septal interatrial de tip ostium secundum. Alte asocieri mai rare sunt canalul atrioventricular comun şi defectele septale interventriculare multiple.

Malformaţia este relativ bine tolerată în perioada neonatală, hipoxia severă fiind neobişnuită. Când aceasta apare rapid după naştere, este de cele mai multe ori vorba de o tetralogie Fallot cu stenoză severă sau atrezie de pulmonară la care circulaţia pulmonară este dependentă de canalul arterial. Odată cu tendinţa de închidere a acestuia, se instalează hipoxia, saturaţia scăzând relativ rapid sub 70%. **Administrarea de prostaglandină E_1** şi ulterior plasarea unui stent la nivelul canalului arterial constituie o **paliaţie suficientă** care precede corecţia totală. În caz contrar, un **şunt sistemico-pulmonar** (de tip Blalock-Taussig modificat) rezolvă situaţia la acest subset de pacienţi critici cu tetralogie Fallot. Atitudinea noastră este de a efectua **corecţia totală la vârsta de 6–8 luni**. Apariţia crizelor hipoxice necontrolate de tratamentul medicamentos cu propranolol impune însă corecţia precoce a malformaţiei. Fapt subliniat şi de alţi autori [44], corecţia precoce a tetralogiei Fallot se asociază cu o dezvoltare practic normală a sugarului, eliminarea riscurilor reprezentate de hipoxia cronică, scăderea incidenţei aritmiilor, prezervarea funcţiei ventriculului stâng.

Intervenţia chirurgicală se realizează în hipotermie moderată sau în oprire circulatorie în cazul sugarilor mici. De regulă am folosit hipotermia moderată, canularea directă a venelor cave, precum şi a aortei ascendente. După caz, canalul arterial este ligaturat sau este desfiinţat şuntul sistemico-pulmonar. După administrarea cardioplegiei şi deschiderea atriului drept, se inspectează cavitatea ventriculului drept transtricuspidian. Se practică rezecţia modelantă infundibulară care la această vârstă constă în secţionarea extensiei parietale a septului infundibular şi a trabeculaţiilor musculare de-a lungul limbului anterior al benzii septo-marginale. Pentru valvulotomia pulmonară, am asociat de regulă o incizie longitudinală la nivelul arterei pulmonare. Este important ca incizia comisurilor să se facă până la nivelul peretelui arterei pulmonare. Arteriotomia este închisă ulterior (după declamparea aortei) cu ajutorul unui petic de pericard autolog. Defectul septal interventricular este închis tot pe cale transtricuspidiană, respectându-se tehnica de evitare a interceptării ţesutului de conducere. Dacă inelul pulmonar este relativ mic şi se mai asociază eventual şi o hipoplazie a infundibulului ventriculului drept, se impune plasarea unui **petic transanular** pentru a se evita un raport postoperator **mai mare de 0,7** între presiunea din ventriculul drept şi cea din ventriculul stâng. Dimensiunile inelului pulmonar şi ale tractului de ejecţie al ventriculului drept este bine să fie evaluate cu ajutorul unor dilatatoare Hegar, astfel încât, după inserţia peticului transanular, dimensiunea căii de ejecţie din ventriculul drept să nu depăşească valoarea calculată, corespunzătoare pacientului. Insuficienţa pulmonară rezultată în urma inserţiei peticului transanular va fi cu atât mai greu tolerată cu cât orificiul regurgitant este mai larg, circulaţia pulmonară este mai puţin compliantă, iar disfuncţia ventriculară dreaptă mai pronunţată. La incizia inelului pulmonar se va avea grijă ca aceasta să se realizeze la nivelul unei comisuri, fapt ce contribuie la diminuarea insuficienţei pulmonare postoperator. Desigur că o valvă pulmonară profund modificată şi nefuncţională este de preferat a fi excizată pentru a se elimina obstacolul din calea de ejecţie. Chiar şi în cazul în care se impune plasarea unui petic transanular, este de preferat închiderea defectului interventricular pe cale transatrială. **Incizia la nivelul infundibulului** va fi cât de scurtă posibil, astfel încât să se poată reconstitui diametrul calculat al tractului de ejecţie. În cele mai multe cazuri, o incizie de câţiva milimetri la nivelul infundibulului, proximal de inelul pulmonar, este suficientă, permiţând şi o eventuală completare a rezecţiei infundibulare. Totodată, disfuncţia ventriculului drept, secundară peticului transanular, va fi minimă. Un alt aspect important îl constituie **prezenţa stenozelor la nivelul originii ramurilor arterei pulmonare** (mai frecvent ramul stâng), asociate hipoplaziei severe de infundibul. În această situaţie trebuie realizată o plastie de lărgire a acestor stenoze, de regulă tot cu petic de pericard. Pentru stenoza originii ramului stâng, poate fi folosit acelaşi petic de pericard plasat transanular, deoarece artera pulmonară stângă are tendinţa să continue direcţia trunchiului arterei pulmonare în majoritatea cazurilor. Stenoza originii arterei pulmonare drepte necesită un procedeu mai complex pentru reconstrucţie. Uneori este **utilă plasarea unui stent reexpandabil intraoperator** la nivelul ramurilor pulmonare pentru a consolida rezultatul. Dată fiind posibilitatea plasării unor stenturi de dimensiuni relativ mari sub control vizual direct, prin dilatari succesive ulterioare, se asigură un calibru al ramurilor pulmonare adecvat pacientului, fără necesitatea unor noi reintervenţii. Plasarea acestor stenturi este deosebit de utilă în cazul reimplantării unei ramuri a arterei pulmonare cu origine în canalul arterial datorită riscului unei restenozări precoce, urmare a prezenţei ţesutului ductal.

Colateralele aorto-pulmonare prezente la bolnavii cu tetralogie Fallot, la care există porţiunea centrală a arterelor pulmonare şi la care se poate realiza corecţia totală pe baza principiilor expuse mai sus, pot fi ligaturate intraoperator, lucru destul de dificil de realizat. De aceea se preferă ocluzionarea acestora în laboratorul de cateterism cardiac, fie imediat înainte, fie după intervenţia chirurgicală.

Tetralogia Fallot cu atrezie de pulmonară şi mari colaterale aorto-pulmonare ridică probleme deosebite în cazul absenţei porţiunii centrale a arterelor pulmonare. Sunt necesare procedee de **unifocalizare** care se pot realiza etapizat sau într-o singură intervenţie în funcţie de situaţia fiecărui pacient. Plasarea unui conduct valvulat între ventriculul drept şi porţiunea reconstruită a arterelor pulmonare este asociată sau nu cu închiderea defectului septal interventricular. În luarea acestei decizii, poate fi utilă folosirea indicelui arterelor neo-pulmonare (TNPAI) descris de Nakata **[45]**. Conform acestuia, defectul septal interventricular poate fi închis dacă valoarea TNPAI este mai mare de 200 mm^2 / m^2. În orice caz, dacă defectul septal interventricular este închis şi presiunea în ventriculul drept depăşeşte 90% din presiunea sistemică, atunci trebuie practicată o fenestrare la nivelului peticului **[46]**.

Pacienţii cu tetralogie Fallot şi absenţa valvei pulmonare prezintă, pe lângă regurgitarea pulmonară importantă, şi obstrucţie la nivelul arborelui bronşic secundar compresiei exercitate de dilatarea anevrismală a ramurilor arterelor pulmonare. Deseori este necesar să fie intubaţi preoperator şi poate surveni pneumotoraxul favorizat de ventilaţia mecanică şi de asocierea unor malformaţii ale parenchimului pulmonar. Corecţia constă în închiderea defectului septal interventricular, remodelarea ramurilor arterei pulmonare însoţită sau nu de plasarea unui conduct valvulat pe tractul de ejecţie al ventriculului drept. Ori de câte ori este posibil, este bine ca intervenţia să fie amânată până în jurul vârstei de 6-8 luni. Desigur, în situaţii precum cea menţionată mai sus, intervenţia chirurgicală se impune cu necesitate, deşi riscul este extrem de ridicat. Poate fi necesară asistarea mecanică a circulaţiei (ECMO).

8.5. Malformaţii cardiace cu fiziologie de tip ventricul unic – anastomoze cavo-pulmonare

În primul an de viaţă, cel mai frecvent între 3 si 6 luni, pacienţii cu fiziologie de tip ventricul unic, care în perioada neonatală au beneficiat de paliaţie, vor fi supuşi unei noi intervenţii, şi anume, realizarea **anastomozei între vena cavă superioară şi artera pulmonară** (Glenn bidirecţional). Concomitent, după caz, se desfiinţează şuntul sistemico-pulmonar sau se secţionează artera pulmonară în cazul în care s-a practicat anterior un banding al acesteia, suturând capătul proximal şi reconstruind bifurcaţia prin sutură directă sau cu ajutorul unui petic de pericard. Este destul de frecventă prezenţa unei vene cave superioare stângi care se varsă în sinusul coronar şi care va trebui de asemenea anastomozată la artera pulmonară stângă.

Momentul operator ales este variabil, putând diferi semnificativ de la o instituţie la alta. Noi preferăm să realizăm etapa a doua de corecţie în jurul vârstei de 6 luni. Dacă însă se constată în lunile următoare paliaţiei din perioada neo-natală o scădere continuă a saturaţie periferice în oxigen sau o mărire progresivă a dimensiunilor cordului consecutivă unei supraîncărcări a circulaţiei pulmonare, momentul operator este devansat în jurul vârstei de trei luni. De regulă, sugarul atinge acum o greutate de aproximativ 5 kg. Există şi situaţii rare, când echilibrul dintre circulaţia sistemică şi cea pulmonară este extrem de precar, sugarul cu fiziologie de tip ventricul unic decompensându-se extrem de uşor, ceea ce face hazardată externarea acestuia. Şi în aceste cazuri am realizat **anastomoza cavo-pulmonară relativ precoce** cu rezultate foarte bune.

Înaintea realizării anastomozei cavo-pulmonare, sugarul este reinvestigat în laboratorul de cateterism cardiac. Urmare a faptului că majoritatea au beneficiat de reconstrucţii extinse la nivelul arcului aortic şi aortei descendente, reconstrucţii ale bifurcaţiei arterei pulmonare sau ale ramurilor acesteia, sunt necesare identificarea oricăror stenoze reziduale, precum şi evaluarea circulaţiei pulmonare. O eventuală stenoză reziduală la nivelul aortei istmice poate fi cu această ocazie dilatată, scurtând intervenţia chirurgicală. Stenozele la nivelul arcului aortic impun corecţie chirurgicală. Pentru stenoza bifurcaţiei arterei pulmonare există mai multe opţiuni: **plastie de lărgire, plasarea unui stent intraoperator sub control vizual sau dilatare cu sau fără stent în perioada postoperatorie**. O soluţie optimă o reprezintă plasarea unui stent intraoperator la nivelul bifurcaţiei sub control vizual. Avantajele constau în posibilitatea implantării unui stent de dimensiuni relativ mari care va putea fi ulterior dilatat progresiv la dimensiuni corespunzătoare vârstei pacientului; scurtarea semnificativă a duratei intervenţiei, deoarece nu mai este necesară o disecţie extensivă retroaortic a bifurcaţiei; rezultat durabil, deoarece este contracarată compresiunea exercitată de aortă asupra bifurcaţiei pulmonarei.

Intervenţia se realizează de preferinţă cu ajutorul circulaţiei extracorporeale. Dacă sugarul este relativ mare, se pot canula vena cavă superioară (aproape de joncţiunea trunchiurilor venoase brahiocefalice) şi atriul drept, evitându-se astfel oprirea circulatorie. În cazul sugarilor mici am utilizat de preferinţă canula venoasă unică în atriul drept şi oprire circulatorie care, pentru cazurile necomplicate, fără reconstrucţii ale arcului aortic sau ale bifurcaţiei pulmonarei, nu depăşeşte 10 minute. În toate cazurile a fost ligaturată vena azygos în absenţa anomaliilor sistemului venos sistemic. Dacă există şi venă cavă superioară stângă, aceasta este anastomozată termino-lateral cu artera pulmonară stângă. La desprinderea de circulaţia extracorporeală, ventilaţia se realizează cu FiO_2 100%, hiperventilaţie pentru P_aCO_2 30–35 mmHg şi un pH în registru alcalin. Aceste măsuri simple vor asigura scăderea rezistenţelor în circulaţia pulmonară. În cazuri speciale, administrarea de prostaciclină (Flolan) reduce şi mai mult rezistenţele pulmonare. De regulă, presiunea venoasă măsurată în sistemul cav superior imediat postoperator este de 16–18 mm Hg comparativ cu 10–12 mm Hg în sistemul cav inferior. La majoritatea pacienţilor nu este necesar decât un minim suport inotrop (dopamină 5 µg/kg/min). Detubarea precoce şi respiraţia spontană ameliorează semnificativ hemodinamica la acestă categorie de pacienţi, la fel ca şi poziţia anti-Trendelenburg. După realizarea anastomozelor cavo-pulmonare, următoarea etapă o constituie completarea circulaţiei de tip Fontan. Opţiunea noastră este pentru un tunel extracardiac (Gore-Tex 18–22 mm, între vena cavă inferioară şi artera pulmonară) în momentul în care pacientul atinge 18–20 kg.

8.6. Dubla cale de ieşire din ventriculul drept

Sub această denumire sunt grupate malformaţiile cardio-vasculare a căror caracteristică comună o reprezintă faptul că atât aorta, cât şi artera pulmonară îşi au originea în întregime sau în cea mai mare parte în ventriculul drept **[47]**. Spectrul acestei entităţi este foarte larg, la o extremitate aflându-se **tetralogia Fallot cu dextropoziţie a aortei peste 50%,** iar la cealaltă **anomalia Taussig-Bing**. Continuitatea mitro-aortică poate fi sau nu prezentă, la fel ca şi existenţa conurilor musculare subaortic, respectiv subpulmonar. În majoritatea cazurilor există o concordanţă atrio-ventriculară **[48]**. Discordanţa atrio-ventriculară, izomerismul atrial stâng sau drept se întâlnesc într-un număr redus de cazuri şi nu vor fi abordate în cele de mai jos.

Localizarea defectului septal interventricular (DSV) este extrem de importantă, deoarece aceasta determină în mare măsura tipul intervenţiei chirurgicale. Astfel, defectul septal interventricular poate fi situat subaortic, subpulmonar, în relaţie de vecinătate cu ambele valve semilunare (*doubly commited*) sau la distanţă relativ mare de acestea (*noncommitted*). În majoritatea cazurilor cu DSV subaortic este asociată o stenoză pulmonară care poate fi infundibulară, valvulară, supravalvulară. Există însă şi situaţii în care dubla cale de ieşire din ventriculul drept cu DSV subaortic sau *doubly committed* nu se asociază cu stenoza pulmonară.

Principiul care stă la baza intervenţiei chirurgicale în cazul acestui grup extrem de eterogen de pacienţi este reprezentat de **realizarea unei corecţii biventriculare prin conectarea aortei la ventriculul stâng, închiderea defectului septal interventricular şi realizarea unei conexiuni neobstructive între ventriculul drept şi artera pulmonară**. În funcţie de situaţia clinică a pacientului şi de vârsta la care este planificată corecţia totală poate fi necesară o intervenţie paliativă. Procedeele şi tehnicile chirurgicale sunt extrem de variate, ele reflectând diversitatea condiţiilor anatomice.

- Dubla cale de ieşire din ventriculul drept cu DSV subaortic sau „doubly commited" şi fără stenoză pe tractul de ejecţie al ventriculului drept, cu o distanţă corespunzătoare între valva tricuspidă şi artera pulmonară beneficiază de o **tunelizare intraventriculară**. Am preferat de rutină abordul transatrial drept. Nu rareori defectul septal interventricular este restrictiv în sensul că diametrul acestuia este mai mic decât inelul aortic, fapt foarte important în cazul în care aorta provine aproape în totalitate din ventriculul drept. În acest caz este necesară **mărirea DSV** care se face prin incizia septului interventricular spre anterior, în abordul transatrial cu DSV expus transtricuspidian aceasta înseamnând o incizie la nivelul margini DSV corespunzător orei 2-3. Uneori simpla incizie nu este suficientă şi în acest caz se excizează un mic con din septul interventricular. Trebuie avută în permanenţă în vedere vizualizarea valvei mitrale şi a muşchilor papilari pentru a nu produce leziuni la acest nivel. Totodată, la lărgirea DSV, este extrem de important în cazul asocierii unei stenoze infundibulare să se incizeze marginea defectului şi nu trabeculaţiile peretelui anterior ale ventriculului drept care pot crea confuzie la acest nivel, riscându-se lezarea arterei descendente anterioare. Peticul folosit la închiderea defectului va avea o lungime şi lăţime suficientă pentru a nu crea o stenoză subaortică, uneori fiind preferat un fragment de proteză tubulară cu un diametru cu 20% mai mare decât inelul aortic din care se foloseşte jumătate sau 2/3 din circumferinţă. Asocierea unei stenoze la nivelul tractului de ejecţie al ventriculului drept impune rezecţia infundibulară şi plasarea unui petic transanular, evitându-se pe cât posibil incizia excesivă la nivelul infundibulului pentru a minimiza disfuncţia postoperatorie a ventriculului drept. În cazul unei **anomalii coronariene** ce face imposibilă plasarea unui petic transanular, alegerea noastră a fost plasarea unui conduct biologic valvulat (Contegra®) între ventriculul drept şi trunchiul arterei pulmonare. Pacienţii din această categorie, fără stenoză la nivelul tractului de ejecţie al ventriculului drept, trebuie să fie operaţi relativ precoce, în jurul vârstei de 6 luni, pentru a se evita apariţia hipertensiunii pulmonare. Cei cu stenoză pulmonară la diferite nivele au aceleaşi criterii pentru indicaţia chirurgicală ca în tetralogia Fallot, strategia noastră fiind aceea de a interveni în jurul vârstei de 6-8 luni în funcţie de starea clinică, dacă nu există anomalii ale arterelor coronare şi apare o probabilitate mare a unei corecţii intraventriculare. În situaţii extreme (leziuni asociate multiple, stare clinică precară) şi foarte rar se poate lua în discuţie plasarea iniţială a unui **şunt sistemico-pulmonar,** urmând ca intervenţia pentru corecţie totală să aibă loc ulterior.

- Pentru pacienţii cu dublă cale de ieşire din ventriculul drept cu defect septal interventricular situat subpulmonar (**anomalie Taussig-Bing**), procedeul de elecţie este switch-ul arterial şi închiderea defectului septal interventricular **[49]**, realizat în prima lună de viaţă sau imediat ce diagnosticul a fost stabilit. Altă opţiune terapeutică o constituie tunelizarea intraventriculară, tunelul fiind poziţionat posterior de orificiul pulmonar, între acesta şi valva tricuspidă, procedeu descris de Kawashima **[50]**. Pentru aceasta este desigur necesară o distanţă corespunzătoare între cele două valve, tricuspidă şi pulmonară. Cel mai adesea, defectul septal trebuie lărgit, iar septul conal subaortic trebuie rezecat, aceasta pentru a preveni stenoza tractului de ejecţie nou creat pentru ventriculul stâng. Când spaţiul dintre pulmonară nu este suficient, situaţie asociată şi cu o poziţie anterioară a aortei faţă de pulmonară, atunci tunelizarea se realizează anterior de orificiul arterei pulmonare după lărgirea în sens anterior şi superior a defectului septal interventricular după metoda Patrick-McGoon [51].

Corecţia la nivel ventricular după procedeul descris de Lecompte [52] este în prezent rezervată pacienţilor cu dublă cale de ieşire din ventriculul drept, cu flux restrictiv în artera pulmonară şi la care tunelizarea intraventriculară exclude utilizarea valvei pulmonare în reconstrucţia căii de ejecţie a ventriculului drept. Dacă nu se impune inserarea precoce a unui şunt datorită cianozei, acest tip de intervenţie este indicat la o vârstă cuprinsă între 6 şi 12 luni. O alternativă la procedeul de mai sus este **translocarea aortică după procedeul Nikaidoh [53]**.

- Pacienţii cu dublă cale de ieşire din ventriculul drept, la care defectul septal interventricular nu se află în relaţie de vecinătate cu valvele semilunare, pot să beneficieze după caz de o **corecţie biventriculară** sau **de o corecţie univentriculară**. Cel mai adesea defectul septal interventricular este de tip admisie (tip canal atrio-ventricular) şi în această situaţie tunelizarea intraventriculară pentru conectarea ventriculului stâng la aortă se poate realiza doar după lărgirea anterioară şi superioară a acestuia. În cazul în care tunelizarea implică obstrucţia căii de ejecţie a ventriculului drept spre trunchiul arterei pulmonare este necesară plasarea unui petic transanular sau a unui conduct valvulat extracardiac între ventriculul drept şi artera pulmonară. O altă variantă o constituie **tunelizarea spre valva pulmonară,** dacă anatomia este favorabilă şi nu există stenoză subvalvulară sau valvulară, urmată de realizarea unui switch arterial. La o parte din bolnavii aflaţi în aceasta categorie nu se poate realiza corecţia biventriculară datorită inserţiei particulare a muşchilor papilari şi cordajelor tricuspidei în jurul defectului septal interventricular, localizării defectului în septul trabecular sau prezenţei de defecte septale interventriculare multiple. Opţiunea terapeutică o constituie realizarea unei **anastomoze cavo-pulmonare** la vârsta de 6 luni (împreună cu secţionarea arterei pulmonare şi reconstrucţia bifurcaţiei pulmonarei), urmată de completarea circulaţiei Fontan cu un conduct extracardiac. Dacă există asociat un flux sanguin restricţionat în artera pulmonară, atunci poate fi necesară, înainte de efectuarea anastomozei cavo-pulmonare, plasarea unui **şunt sistemico-pulmonar** în primele luni de viaţă.

8.7. Dubla cale de ieşire din ventriculul stâng

Este o malformaţie rară în care aorta şi artera pulmonară îşi au originea în totalitate sau în cea mai mare parte în ventriculul cu morfologie de tip stâng [54]. Defectul septal interventricular prezent în cvasi-totalitatea cazurilor are aceeaşi clasificare ca şi în cazul dublei căi de ieşire din ventriculul drept: subaortic, subpulmonar, în relaţie de vecinătate cu ambele valve semilunare (*doubly commited*) sau la distanţă relativ mare de acestea (*noncommitted*). Cazurile cu defect septal ventricular de tip *doubly committed* în care ambele valve semilunare provin mai mult sau mai puţin din ambele ventricule au fost încadrate de Brandt în grupul căii duble de ieşire din ambele ventricule [55].

În funcţie de **prezenţa sau absenţa stenozei pulmonare**, tabloul clinic va fi dominat de **cianoză sau de insuficienţă cardiacă congestivă,** urmare a fluxului pulmonar crescut. În prezent se consideră că intervenţiile paliative (şuntul sistemico-pulmonar în primul caz, respectiv banding-ul arterei pulmonare) trebuie să reprezinte excepţiile. Dubla cale de ejecţie din ventriculul stâng fără stenoză pulmonară beneficiază de o tunelizare intraventriculară astfel încât ventriculul stâng va ejecta în aortă, iar ventriculul drept în artera pulmonară. Calea de abord este printr-o ventriculotomie dreaptă, defectul septal interventricular necesitând uneori o lărgire în sens antero-superior. Dacă tunelizarea intraventriculară nu este posibilă, atunci se închide defectul septal interventricular, se secţionează artera pulmonară, capătul proximal se închide prin sutură, iar continuitatea ventricul drept-arteră pulmonară se stabileşte prin interpunerea unui conduct valvulat. Rareori sunt necesare orientarea sângelui din ventriculul stâng spre artera pulmonară respectivă, conectarea ventriculului drept la aortă, urmate de switch arterial.

Prezenţa **stenozei pulmonare** nu este o contraindicaţie pentru corecţia la nivel ventricular prin tunelizare, dacă este localizată subvalvular şi poate fi rezecată în totalitate. De cele mai multe ori însă este lungă şi severă, iar plasarea unui petic transanular nu este posibilă datorită distribuţiei vaselor coronariene. Din acest motiv se practică procedeul Lecompte care are marele avantaj că nu necesită plasarea unui conduct valvulat extracardiac, insuficienţa pulmonară fiind bine tolerată. O altă opţiune constă în închiderea pe cale transventriculară dreaptă a defectului septal interventricular, secţionarea arterei pulmonare, sutura capătului proximal şi stabilirea continuităţii ventricul drept – arteră pulmonară prin interpoziţia unui conduct valvulat. Dacă valva pulmonară este normală şi inelul este de dimensiuni adecvate, stenoza existând doar la nivel subvalvular, se poate realiza translocarea arterei pulmonare **[56]**. Pentru aceasta se detaşează trunchiul pulmonar împreună cu valva pulmonară. Se practică o ventriculotomie dreaptă. Orificiul stenotic subpulmonar este închis prin sutură. După închiderea defectului septal interventricular, trunchiul pulmonar împreună cu valva pulmonară este translocat anterior şi implantat în ventriculul drept la nivelul ventriculotomiei. Partea anterioară a anastomozei este augmentată cu un petic de pericard.

Când o corecţie biventriculară nu este posibilă, la vârsta de 6 luni se practică **anastomoza cavo-pulmonară precedată sau nu de un şunt sistemico-pulmonar** sau **de un banding al arterei pulmonare** în primele luni, în funcţie de prezenţa sau absenţa stenozei pulmonare.

8.8. Inele vasculare

Sub această denumire sunt reunite malformaţiile vasculare rezultate în urma dezvoltării anormale a arcului aortic şi a ramurilor acestuia, fapt ce duce la apariţia unei compresiuni la nivelul traheei sau/şi al esofagului. În prezent se utilizează o clasificare **[57]** care le împarte în **inele vasculare complete** (arc aortic dublu, arc aortic drept cu ligament arterial stâng) şi **inele vasculare incomplete** sau **parţiale** (sindrom de compresie datorat trunchiului arterial brahio-cefalic, *sling* al arterei pulmonare).

- În cazul arcului aortic dublu, din arcul aortic drept, care este de regulă mai mare decât cel stâng, pleacă artera carotidă comună dreaptă şi artera subclavie dreaptă, iar din arcul aortic stâng pleacă artera carotidă comună stângă şi artera subclavie stângă. Se asociază deseori şi prezenţa ligamentului arterial stâng. Arcul aortic drept asociat cu un ligament arterial stâng care se întinde între aorta descendentă şi artera pulmonară stângă constituie de asemenea un inel vascular complet. Dacă ligamentul arterial leagă artera pulmonară stângă de trunchiul arterial brahiocefalic stâng, inelul vascular nu se formează, iar sugarul este asimptomatic. Sunt descrise două tipuri de arc aortic drept, cu origine retroesofagiană a arterei subclavii stângi, respectiv cu imagine „în oglindă" a ramurilor arcului aortic **[58]**.
- Trunchiul arterial brahio-cefalic cu origine localizată posterior şi spre stânga la nivelul arcului aortic stâng determină apariţia în traiectul său ascendent şi spre dreapta a unei compresiuni pe faţa anterioară a traheei. *Sling*-ul arterei pulmonare defineşte situaţia particulară în care artera pulmonară stângă îşi are originea în artera pulmonară dreaptă, în traseul ei spre plămânul stâng, trecând printre trahee şi esofag şi realizând o ansă care comprimă traheea. Se poate asocia cu prezenţa unor cartilaje traheale complete **[59]**.
- Există şi forme rare de inele vasculare care au făcut subiectul unor prezentări de cazuri în literatură **[60-62]**.

Simptomatologia se instalează precoce în primele săptămâni sau luni de viaţă, caracterizată prin dispnee, stridor, tuse, crize de apnee, disfagie, infecţii respiratorii recurente. Rezonanţa magnetică nucleară este de un real folos în redarea unei reconstrucţii tridimensionale virtuale a malformaţiei vasculare. Bronhoscopia are un rol bine stabilit atât în scop diagnostic, cât şi terapeutic în perioada postoperatorie.

Intervenţia chirurgicală este indicată imediat ce diagnosticul a fost stabilit pentru a preveni o serie de complicaţii severe ce pot apărea în istoria naturală a bolii. Pentru arcul aortic dublu, calea de acces este toracotomia postero-laterală stângă în spaţiul IV intercostal. Se utilizează trei pulsoximetre (la ambele membre superioare şi la un membru inferior). Se secţionează arcul de diametru mai mic (de regulă cel stâng) şi se suturează pe tranşă în vecinătatea joncţiunii cu aorta descendentă. Ligamentul arterial este de asemenea ligaturat şi secţionat şi se eliberează toate benzile fibroase adezive din vecinătatea esofagului şi a traheei.

Calea de abord pentru arcul aortic drept cu ligament arterial stâng este tot toracotomia postero-laterală stângă. După identificarea elementelor vasculare, ligamentul arterial este ligaturat şi secţionat împreună cu benzile fibroase din vecinătate. O mare atenţie trebuie acordată identificării şi rezecţiei diverticulului Kommerell, aflat la originea arterei subclavii stângi din aorta descendentă şi care poate persista în unele cazuri, producând compresia esofagului sau a traheei **[63]**.

- În cazul sindromului de compresiune datorat trunchiului arterial brahio-cefalic, calea de abord este toracotomia antero-laterală stângă **[64]** sau dreaptă **[65]**. Intervenţia constă în ancorarea trunchiului arterial brahio-cefalic la faţa posterioară a sternului, combinată cu bronhoscopia intraoperatorie pentru a confirma înlăturarea obstrucţiei traheei.

Sternotomia mediană rămâne calea de abord de elecţie pentru corecţia *sling*-ului arterei pulmonare **[66]**. Sub circulaţie extracorporeală se detaşează artera pulmonară stângă de la nivelul originii sale din artera pulmonară dreaptă şi se reimplantează în trunchiul arterei pulmonare anterior de trahee.

8.9. Tunel aortă-ventricul stâng

Este o malformaţie rară în care există o comunicare anormală între rădăcina aortei şi ventriculul stâng **[67]**. Când dimensiunile tunelului sunt semnificative, semnele clinice sunt cele ale unei regurgitări aortice importante, care determină la nou-născuţii sau sugarii cu această malformaţie instalarea unei insuficienţe cardiace severe. În lipsa tratamentului chirurgical, decesul survine precoce. Intervenţia se realizează sub circulaţie extracorporeală în hipotermie moderată, dar în cazul nou-născuţilor şi sugarilor mici poate fi preferată oprirea circulatorie. Este foarte important de evitat distensia ventriculului stâng prin scăderea contractilităţii acestuia paralel cu răcirea sistemică. Aorta se va clampa relativ precoce, iar cardioplegia se va administra direct în ostiile arterelor coronare. Ideal este să se poată închide ambele capete ale tunelului. Capătul aortic al tunelului, aflat mai frecvent la nivelul sinusului Valsalva drept, este de preferat să fie închis cu un mic petic de pericard, pentru a se evita distorsiunea valvei aortice. Chiar şi aşa, regurgitarea aortică postoperatorie prin insuficienţă valvulară nu este o raritate, mulţi pacienţi necesitând la distanţă protezare aortică **[68]**.

8.10. Originea aberantă a arterelor coronare din artera pulmonară

Sunt foarte rare situaţiile în care ambele artere coronare îşi au originea în artera pulmonară **[69]**. De regulă este vorba despre originea aberantă a arterei coronare stângi din artera pulmonară. Sindromul clinic, descris pentru prima dată de Bland, White şi Garland **[70]**, asociat substratului patologic, este în majoritatea cazurilor sever, rata deceselor în primul an de viaţă fiind extrem de ridicată **[71]**. Decesul se produce prin insuficienţă ventriculară stângă refractară la tratament ca urmare a ischemiei cronice la care este supus ventriculul stâng, consecinţă a furtului sanguin coronarian datorat şuntului stânga-dreapta existent între artera coronară şi trunchiul arterei pulmonare. Diagnosticul este în primul rând ecocardiografic, evidenţiindu-se şi gradul disfuncţiei mitrale (insuficienţei) care însoţeşte afectarea ischemică a ventriculului stâng. Rareori este indicată angiografia coronariană.

Obiectivul intervenţiei chirurgicale trebuie să îl constituie realizarea a două sisteme coronariene. În timp s-a practicat şi ligatura sau sutura ostiului coronarei stângi, dar rezultatele s-au dovedit a fi suboptimale. Opţiunea noastră a constat în transferul originii arterei coronare stângi în aortă. Intervenţia se realizează sub circulaţie extracorporeală, iar în cazul sugarilor mici este de preferat în oprire circulatorie sau în perioade de *low-flow* în funcţie de condiţiile date. După evaluarea intraoperatorie a anatomiei arterei coronare stângi şi a originii sale din trunchiul arterei pulmonare, se stabileşte strategia chirurgicală. În cazul în care artera coronară stângă îşi are originea pe faţa posterioară sau postero-laterală dreaptă a trunchiului arterei pulmonare, transferul acesteia în aorta ascendentă nu ridică probleme deosebite. Ca şi în cazul transpoziţiei de mari vase, după secţionarea transversală a trunchiului arterei pulmonare, se excizează un buton de dimensiuni corespunzătoare din peretele pulmonarei care include ostiul arterei coronare şi, după mobilizarea adecvată a porţiunii iniţiale a acestuia, se reimplantează în aorta ascendentă, în aşa fel încât să nu se producă kin king sau torsiuni care pot compromite fluxul coronarian postoperator. Dacă originea arterei coronare stângi este pe faţa postero-laterală stângă a trunchiului arterei pulmonare, reimplantarea poate fi mai dificilă.

În acest caz am excizat ostiul arterei coronare împreună cu o porţiune din peretele posterior al arterei pulmonare, reimplantarea în aortă realizând-o prin tehnica *flap-door*. În cazul existenţei unui deficit de perete nativ (aortic sau pulmonar) care nu permite realizarea unei suturi adecvate anterior sau posterior, defectul a fost acoperit utilizând un mic petic de pericard bovin. Indiferent de tehnica folosită la reimplantare, reconstrucţia arterei pulmonare am realizat-o cu pericard autolog la nivelul deficitului produs de excizia butonului coronarian, urmată de anastomoza termino-terminală a trunchiului de pulmonară anterior secţionat transversal.

Reimplantarea este practic imposibilă în situaţia în care artera coronară stângă are originea pe faţa laterală stângă sau antero-laterală stângă a trunchiului arterei pulmonare. În această situaţie, opţiunea chirurgicală trebuie să se îndrepte spre **construirea unui tunel intrapulmonar după tehnica descrisă de Takeuchi [72]**. Alte opţiuni pentru realizarea unui sistem bicoronarian sunt **anastomoza între artera subclavie stângă şi ostiul arterei coronare stângi** după detaşarea din artera pulmonară sau **bypass-ul coronarian utilizând artera mamară internă,** concomitent cu închiderea comunicării între artera coronară stângă şi artera pulmonară.

Dacă reimplantarea arterei coronare stângi în aortă sau celelalte tehnici descrise asigură un flux coronarian adecvat, evoluţia postoperatorie decurge în general fără complicaţii. Funcţia ventriculului stâng se ameliorează treptat, insuficienţa mitrală se reduce, dovada substratului ischemic al acesteia. Un moderat suport inotrop pozitiv este suficient, rareori fiind necesară instituirea unui sistem de asistare a circulaţiei.

9. TERAPIA HIBRIDĂ

MATTIAS PEUSTER,
EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

Conceptul terapeutic în cazul malformaţiilor cardiovasculare complexe nu poate fi reprezentat de o abordare unilaterală a acestora din punctul de vedere al cardiologiei intervenţionale sau al chirurgiei. Aceşti pacienţi vor fi supuşi mai multor investigaţii invazive şi vor necesita proceduri repetate în laboratorul de cardiologie invazivă. La acestea se vor adăuga intervenţiile chirurgicale care uneori se succed pe un mare interval de timp. Elaborarea unei strategii terapeutice adecvate fiecărui pacient va avea în vedere asocierea la corecţia chirurgicală a metodelor terapeutice specifice cardiologiei intervenţionale, într-o succesiune sau simultaneitate care să conducă la obţinerea unui rezultat optim.

Deşi terapia hibridă desemnează în primul rând situaţia în care în timpul intervenţiei chirurgicale se practică şi un procedeu din sfera cardiologiei intervenţionale, necesitatea efectuării unor proceduri intervenţionale care preced sau urmează imediat momentului operator face ca acest concept, terapia hibridă, să capete o arie mai largă de acoperire.

Înaintea unor intervenţii chirurgicale pentru corecţia malformaţiilor cardio-vasculare complexe pot fi necesare **embolizarea unor mari colaterale aorto-pulmonare, închiderea canalului arterial** sau abordarea unor leziuni concomitente pentru care ar fi necesară prelungirea duratei intervenţiei sau creşterea riscului acesteia (dilatarea coarctaţiei).

Există un mare avantaj ce decurge din combinarea intraoperatorie a procedeelor aparţinând cardiologiei intervenţionale cu reconstrucţia chirurgicală. **Plasarea direct**, sub control vizual, a unui **stent în ramurile arterei pulmonare** la nou-născuţi sau sugari are marele avantaj că dimensiunea stentului folosit poate fi mult mai mare decât atunci când trebuie implantat prin abord periferic (puncţie venoasă). Se pot implanta stenturi în ramurile pulmonare a căror reconstrucţie chirurgicală s-a dovedit a nu fi suficient de durabilă în timp. În alte situaţii stentarea va evita stenozele secundare compresiilor vasculare şi non-vasculare de vecinătate, distorsiunea (kinking-ul) ramurilor arterei pulmonare după reconstrucţie. Desigur, implantarea de stenturi la nivelul **anastomozelor** sau **reconstrucţiilor vasculare** trebuie realizată fără crearea unei tensiuni exagerate la nivelul acestora, prin evitarea dilatării în exces a stentului, pentru a preveni apariţia unei hemoragii la acest nivel. Stenozele periferice pulmonare la bolnavii purtători de proteze valvulare metalice în poziţie pulmonară pot fi abordate cu succes cu ocazia intervenţiei pentru corecţia altei anomalii.

În funcţie de tipul intervenţiei chirurgicale, în perioada postoperatorie precoce, pot apărea o serie de complicații care impun cu necesitate o intervenție de urgență: **tromboza acută a unui șunt sistemico-pulmonar, tromboza acută a unei anastomoze cavo-pulmonare, a unei ramuri de arteră pulmonară, ocluzii ale arterelor coronare postswitch arterial, ocluzii vasculare periferice postchirurgicale sau după inserția de catetere.**

De asemenea, embolizarea unor colaterale aorto-pulmonare poate avea loc imediat după corecția chirurgicală.

Închiderea fenestrărilor și a leak-urilor reziduale după conexiunile totale cavo-pulmonare, **ocluzia colateralelor la pacienții cu circulație de tip Fontan** (colaterale arteriale, colaterale veno-venoase), **corecția unor mici defecte reziduale postchirurgicale** reprezintă câteva dintre intervențiile necesar și posibil a fi realizate în laboratorul de cateterism cardiac la diferite intervale de timp postoperator.

Stentarea intraoperatorie aduce o serie de beneficii. Dimensiunile reduse ale vaselor periferice nu permit inserarea unor stenturi de dimensiuni adecvate la această vârstă, scopul fiind acela de a implanta un stent care, după dilatări succesive, atinge un diametru corespunzător dimensiunilor pacientului. Implantarea stenturilor intraoperator se poate realiza pe cord bătând sau în oprire cardiacă. Un alt avantaj îl constituie posibilitatea evaluării situației postcorecție și, în consecință, se poate decide în acel moment necesitatea implantării sau nu a stentului. Totodată, stentul poate fi fixat la nivelul vasului unde a fost implantat prevenindu-se în acest fel posibilitatea de embolizare.

În cazul în care preoperator a fost implantat un stent și în timpul intervenției se realizează lărgirea vasului respectiv, **stentul poate fi uneori îndepărtat sau se secționează și se augmentează porțiunea respectivă a vasului.** Aici se poate implanta un alt stent pentru a preveni ocluzia prin compresie extrinsecă, de exemplu, sau un stent acoperit pentru a preveni o sângerare la acest nivel.

Dacă se decide ca plasarea stentului la nivelul ramurilor arterei pulmonare să se realizeze pe cord oprit, nu se poate avea detaliat anatomia intraoperatorie a periferiei pulmonare și, din acest motiv, o angiografie de bună calitate preoperator, ca și o rezonanță magnetică nucleară sunt esențiale pentru a decide locul implantării raportat la bifurcația periferiei. Este necesar ca incizia arterei ce urmează a fi stentată să se realizeze la o distanță convenabilă de bifurcația ramurilor arterei pulmonare, pentru a putea insera în condiții de siguranță stentul. Se va evita supradistensia vaselor periferice, ceea ce poate predispune la rupturi, iar în cazul stenturilor acoperite se va evita obstrucția ramurilor periferice.

Pentru a implanta un stent intraoperator, în cazul în care se alege un stent teoretic mai mare decât diametrul vasului unde urmează să fie implantat, se realizează o preinflație a balonului pentru a preveni embolizarea stentului sau poziționarea acestuia în periferie. Implantarea stentului trebuie realizată în așa fel încât să se suprapună leziunii. De aceea este recomandat ca, pe durata umflării balonului, cateterul să fie susținut cu o pensă. Balonul este retras după dezinflație și după avansarea ghidului.

Ca urmărire postoperatorie, se recomandă efectuarea unei angiografii pentru a cerceta dacă plasarea stentului este adecvată.

10. SUPORTUL MECANIC AL CIRCULAȚIEI LA NOU-NĂSCUT ȘI SUGAR

EUGEN SĂNDICĂ, UTE BLANZ

Asistarea mecanică a circulației la nou-născut și sugar prezintă o serie de particularități, unele dintre acestea decurgând din limitările de natură tehnică în ceea ce privește miniaturizarea echipamentelor disponibile în acest moment.

Instituirea suportului mecanic al circulației poate fi consecința prezenței unei disfuncții severe pulmonare, cardiace sau a combinării acestora.

- Dintre **afecțiunile pulmonare** amintim **sindromul de detresă respiratorie al nou-născutului, persistența hipertensiunii pulmonare la nou-născut, hemoragia pulmonară.**
- Din punctul de vedere al **afecțiunilor cardiace, miocarditele și cardiomiopatiile** cu tabloul clinic al **sindromului de debit cardiac scăzut, oprirea cardiacă, aritmiile maligne** însoțite de compromiterea hemodinamicii constituie principalele indicații ale asistării mecanice a circulației. Bolnavilor cu această patologie li se adaugă cei care nu pot fi sevrați de circulația extracorporeală după intervențiile chirurgicale de

corecţie a malformaţiilor cardio-vasculare (disfuncţie pulmonară sau/şi miocardică severă), cei cu sindrom de debit cardiac scăzut postoperator ce nu poate fi corectat prin suport medicamentos maximal, cât şi bolnavii cu hipertensiune pulmonară severă, neresponsivă la terapia medicamentoasă sau la administrarea de oxid nitric. În funcţie de substratul patologic căruia i se adresează, asistarea mecanică a circulaţiei poate avea drept scop recuperarea organelor cu disfuncţii reversibile (*bridge to recovery*) sau se poate constitui ca singura opţiune pentru menţinerea în viaţă a pacientului până la **realizarea transplantului** (*bridge to transplant*), în cazul în care leziunile miocardului sunt ireversibile. Există şi situaţii când un sistem de asistare mecanică a circulaţiei este folosit în condiţii de urgenţă, urmând să fie înlocuit cu un altul care să permită supravieţuirea pacientului în aşteptarea transplantului (*bridge to bridge*), aşteptare care, nu de puţine ori, se întinde pe un interval considerabil de timp.

Contraindicaţiile instituirii asistării mecanice a circulaţiei cuprind hemoragiile intracraniene, sângerările, sepsisul, afectarea neurologică, disfuncţiile organice ireversibile (altele decât inima sau plămânii).

Experienţa a arătat că în condiţiile actuale, cu performanţe notabile ale echipamentelor folosite, instituirea precoce a suportului mecanic al circulaţiei este pe deplin justificată atât în ceea ce priveşte supravieţuirea imediată a pacienţilor, cât şi evoluţia pe termen lung a acestora.

Ca urmare a numărului relativ mic de cazuri de nou-născuţi şi sugari care necesită suport mecanic al circulaţiei de tip asistare ventriculară, nu sunt multe companiile producătoare de echipament medical care s-au arătat interesate în a stimula cercetarea în acest domeniu. Cu toate acestea, există disponibile în prezent două sisteme: **„Berlin Heart" VAD** (Mediport Kardiotechnik, Berlin) şi **MEDOS HIA –VAD** (BYTEC GmbH, Stolberg, Germania). Acestora li se adaugă **Jarvik 2000** (Jarvik Research, Inc., New York) ce are potenţial de aplicare în chirurgia cardiacă pediatrică. Mai trebuie adăugat că cea mai mare experienţă în asistarea ventriculară la nou-născut şi sugar există în acest moment în Europa (Germania).

În cele ce urmează ne vom referi la două sisteme de asistare mecanică a circulaţiei pe care le folosim în clinica noastră la nou-născuţi şi sugari. Este vorba despre ECMO (*extracorporeal membrane oxigenator*) şi de sistemul de asistare ventriculară de tip MEDOS HIA–VAD.

ECMO a fost utilizat ca primă alegere în condiţii de urgenţă la bolnavii aflaţi sub resuscitare cardio-pulmonară de etiologie diversă, pentru recuperare postresuscitare, pentru stabilizare înaintea intervenţiei chirurgicale, pentru recuperare în cazul disfuncţiilor reversibile cardiace sau/şi pulmonare, pentru suport postoperator, ca etapă intermediară înaintea implantării unui alt sistem de asistare mecanică (în cazul de faţă, MEDOS) sau în aşteptarea unui donor pentru realizarea transplantului.

- Sistemul ECMO include o **pompă de tip centrifugal, un oxigenator şi un circuit relativ complex,** din care nu lipseşte schimbătorul de căldură şi în care poate fi introdus şi un dispozitiv de hemofiltrare.

Canulele folosite depind de modul de implantare, prin acces periferic sau central. În cazul în care se foloseşte abordul periferic, sunt canulate vasele gâtului, artera carotidă comună şi vena jugulară internă, de preferinţă de partea dreaptă, important mai ales pentru canula venoasă ce are mai mari şanse să fie poziţionată la nivelul atriului drept şi să asigure în acest fel un mai bun retur venos şi, în consecinţă, posibilitatea unui debit mai mare. Am folosit pentru acest abord canule de tip Biomedicus.

Dacă abordul este central, se canulează aorta ascendentă tot cu o canulă de tip Biomedicus, iar canularea atriului drept am realizat-o cu o canulă venoasă unică, angulată în „L", adecvată pentru a asigura un debit corespunzător. Ca un avantaj, poate fi menţionată posibilitatea de a drena cordul stâng folosind un cateter introdus în atriul stâng şi conectat la returul venos sistemic. În cazul abordului central, toracele rămâne de regulă deschis, canulele fiind fixate cel mai adesea la piele sau la marginea sternului. Am folosit pericard equin pentru închiderea plăgii. Nu am avut infecţii de tip mediastinită.

Se monitorizează continuu (fiind afişate pe un ecran ataşat consolei) pH-ul arterial şi venos, saturaţia arterială şi venoasă în oxigen, pO_2 şi pCO_2 în sângele arterial şi venos, hemoglobina, potasiul, temperatura.

Pe durata folosirii ECMO, riscul emboliei gazoase este relativ mic. Pot apărea micro- şi macroembolii, deoarece există riscul formării trombilor în sistem, motiv pentru care coagularea va fi atent monitorizată prin intermediul ACT (*active clotting factor*), valorile țintă situându-se între 180–200 secunde, sub administrare continuă de heparină pe injectomat. Apariția trombilor, detectabili la nivelul oxigenatorului sau la nivelul pompei centrifugale, impune înlocuirea de urgență a acestora. De aceea este extrem de importantă urmărirea continuă de către asistentă în cadrul îngrijirii curente a pacientului. Responsabilitatea asigurării funcționării corespunzătoare a ECMO revine perfuzionistului, iar parametrii suportului circulator sunt stabiliți în colaborare de chirurgul cardiac și intensivist.

Din punctul de vedere al **debitului ce trebuie asigurat**, acesta depinde în mare măsură de gradul disfuncției miocardice, dar este influențat în același timp și de o serie de alți factori cum ar fi poziționarea canulelor, volemia pacientului. Se va avea în vedere asigurarea unei presiuni arteriale medii de 50–60 mmHg. Deși ideal este ca pe durata asistării mecanice să nu fie folosite substanțele inotrope și/sau vasopresoare, în multe cazuri utilizarea acestora are efecte benefice prin evitarea destinderii exagerate a cordului și menținerea valorilor presiunii arteriale în limitele menționate anterior.

O problemă specială poate să o ridice **hemoliza accentuată** care trebuie monitorizată prin intermediul hemoglobinei libere din sânge. Una dintre cauze poate să o constituie mărimea inadecvată a canulelor (acestea sunt prea mici), dar nu rareori simpla înlocuire a pompei centrifuge a rezolvat problema.

În ceea ce privește bolnavii cu malformații complexe cardio-vasculare de tip ventricul unic sau cu circulație pulmonară dependentă de prezența unui șunt creat chirurgical, asistarea mecanică a circulației cu ajutorul ECMO poate fi realizată atât cu șuntul închis, cât și cu șuntul deschis, în cea de a doua situație având permanent în atenție menținerea unei balanțe corespunzătoare între debitul sistemic și cel pulmonar prin utilizarea principiilor menționate anterior (vezi *Controlul fluxului sanguin prin canalul arterial*).

Se continuă ventilația mecanică în paralel cu ECMO, FiO_2 fiind menținut pe durata suportului circulator la 30%.

În cazul în care pacientul poate fi sevrat de ECMO ca urmare a reversibilității leziunilor miocardice, se optimizează suportul inotrop și ventilația mecanică, iar debitul este redus lent, uneori pe durata a 24–48 ore. Dacă, hemodinamic, pacientul este stabil, parametrii ventilatori sunt în limite corespunzătoare și nu sunt semne de debit cardiac scăzut după oprirea ECMO, se îndepărtează canulele, iar în cazul în care toracele a fost deschis, se poate amâna cu o zi închiderea acestuia. Această atitudine are ca avantaj major reinstituirea cu relativă usurință a ECMO în caz de necesitate.

- Sistemul de asistare ventriculară de tip MEDOS HIA VAD este alcătuit **dintr-un ventricul artificial acționat de o pompă pneumatică și prevăzut cu două valve unidirecționale, cu trei cuspe ce imită morfologia valvei aortice** care sunt confecționate din poliuretan. Fiind total transparent, se asigură un foarte bun control vizual al purjărilor, al umplerii și golirii pe durata funcționării, putându-se detecta cu ușurință bulele de aer sau eventuala prezență a cheagurilor. Acestea din urmă se formează cu predilecție la nivelul „sinusurilor Valsalva" artificiale de la nivelul valvei aflate pe sensul de ieșire a fluxului sanguin din ventriculul artificial și sunt mai frecvente în cazul asistării ventriculare drepte. Prezența cheagurilor impune schimbarea ventriculelor artificiale, aceasta trebuind să se realizeze în condiții de urgență, mai ales în cazul asistării ventriculului stâng.

Ventriculul artificial este conectat la atriul drept și la artera pulmonară, în cazul asistării ventriculare drepte, și la atriul stâng (sau ventriculul stâng) și aorta, în cazul asistării ventriculare stângi. Conectarea cu atriile se realizează prin intermediul unor canule introduse la nivelul acestor cavități și conectate cu ventriculul artificial, corespunzător căii de intrare în acesta. Calea de ieșire din ventriculul artificial este conectată la artera pulmonară, respectiv, la aortă prin intermediul unei canule prevăzute la capăt cu o proteză vasculară (Hemashield).

Ventriculele artificiale au mai multe dimensiuni. Astfel, pentru asistarea ventriculului stâng sunt disponibile ventricule arficiale cu un volum de 10 ml, 25 ml, respectiv 60 ml. Pentru asistarea ventriculului drept sunt disponibile ventricule artificiale cu un volum de 9 ml, 22,5 ml și 54 ml. În cazul asistării biventriculare, se poate observa cu ușurință că ventriculul artificial „drept" va avea un volum mai mic decât ventriculul artificial „stâng". Perechile folosite vor fi 9 ml – 10 ml, 22,5 ml – 25 ml, 54 ml – 60 ml. Aceasta va evita supraîncărcarea plămânului pe durata asistării mecanice, evitându-se apariția complicațiilor de tip edem pulmonar, suprainfecţii pe plămân „umed", creşterea rezistenţelor în circulaţia pulmonară.

Consola sistemului este conectată la o sursă externă de energie, dar are şi o baterie care îi asigură o autonomie de două ore. Pompa pneumatică încorporată poate asigura o presiune pozitivă de până la 300 mmHg, o presiune negativă de până la - 80 mm HG şi o frecvenţă de până la 180 cicluri pe minut. Frecvenţa poate fi fixă sau poate avea drept trigger complexul QRS, caz în care raportul poate fi de 1:1, 1:2, 1:3. Recent a fost produsă şi o consolă mobilă (MEDOS New HD 8Portable) cu o autonomie de patru ore.

Am utilizat sistemul de asistare ventriculară de tip MEDOS ca primă opţiune în cazul bolnavilor cu afectare miocardică potenţial reversibilă sau ca terapie de susţinere în aşteptarea transplantului cardiac (*bridge to transplant*). Alte situaţii au fost cele în care, după implantarea unui ECMO în condiţii de urgenţă (resuscitare), a fost necesară trecerea la un sistem de asistare ventriculară de lungă durată.

Din cele descrise mai sus reiese clar faptul că se pot realiza atât o asistare univentriculară (dreapta sau stânga), cât şi o asistare biventriculară. De regulă, la pacienţii noştri au fost necesare asistarea univentriculară stânga şi cea biventriculară. În toate situaţiile calea de abord chirurgical pentru implantarea sistemului este sternotomia mediană. Se canulează aorta ascendentă şi atriul drept şi se instituie circulaţia extracorporeală cu hipotermie moderată. În cazul în care există şanse mari de reversibilitate a disfuncţiei miocardice, ventriculul artificial stâng este conectat cu atriul stâng şi cu aorta ascendentă. Dacă se decide canularea atriului stâng, canula este exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul drept. De obicei, în astfel de situaţii este vorba doar de asistare ventriculară stângă, în scop de recuperare a miocardului (*bridge to recovery*).

Dacă sistemul este utilizat ca *bridge to transplant*, atunci se preferă conectarea ventriculului artificial la apexul ventriculului stâng şi la aortă. Conectarea canulei la apexul ventriculului stâng se face pe cord fibrilând. Se excizează o porţiune circulară din apexul ventriculului, având grijă să fie îndepărtate şi trabeculaţiile care ar putea interfera cu un flux adecvat de sânge spre canulă. Apexul canulei este bizotat şi trebuie avut grijă ca poziţionarea să se facă astfel încât porţiunea bizotată să fie îndreptată spre cavitatea ventriculului, şi nu spre sept. Canula se fixează prin sutură cu fire separate cu petice la miocardul adiacent, fiind prevăzută în acest scop cu un inel din teflon. Canula este apoi exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul stâng. Urmează conectarea celeilalte canule la aorta ascendentă prin intermediul protezei vasculare aflate la capătul acesteia. Se clampează lateral aorta ascendentă şi se realizează anastomoza termino-laterală. După controlul hemostazei la nivelul anastomozei, şi această canulă este exteriorizată la nivelul epigastrului.

Dacă se impune şi asistarea ventriculară dreaptă, se introduce o canulă în atriul drept, care este exteriorizată la nivelul epigastrului spre hipocondrul drept. Cealaltă canulă pentru ventriculul artificial drept este conectată la artera pulmonară tot prin intermediul unei proteze vasculare, printr-o anastomoză de tip termino-lateral. Ea va fi exteriorizată la nivelul epigastrului.

După exteriorizarea canulelor, urmează conectarea acestora la ventriculele artificiale, alese corespunzător din punctul de vedere al dimensiunilor şi care, în prealabil, au fost umplute cu ser fiziologic, fiind cu mare atenţie purjate pentru eliminarea bulelor de aer ce pot duce la embolii severe cu răsunet clinic important în cazul asistării ventriculare stângi. Ventriculele artificiale sunt apoi conectate la consolă şi, după defibrilarea cordului, sistemul de asistare mecanică este activat. Se reduce treptat debitul circulaţiei extracorporeale, crescând în paralel frecvenţa pompei pneumatice şi având grijă să existe o umplere volemică corespunzătoare, apreciată prin presiunea venoasă centrală şi eventual prin presiunea în atriul stâng, determinată prin inserţia unui cateter la acest nivel. Se opreşte circulaţia extracorporeală. Se îndepărtează canulele utilizate pentru circulaţia extracorporeală. Toracele rămâne în cele mai multe cazuri deschis în cazul asistării biventriculare, urmând a fi închis în terapie intensivă după 48–72 ore. La sfârşitul intervenţiei chirurgicale se administrează doar jumătate din doza teoretică de protamină, în condiţiile în care nu se constată o sângerare excesivă. În continuare nu se administrează heparină în următoarele 12 ore, ulterior se trece la un regim de anticoagulare prin administrare continuă de heparină pe injectomat, având ca ţintă terapeutică PTT între 50–60 secunde pentru 24 de ore şi apoi 60–70 secunde. După închiderea toracelui, îndepărtarea tuburilor de dren toracice şi detubarea pacientului, se trece la administrarea de anticoagulant pe cale orală.

Dacă sistemul de asistare ventriculară a fost implantat la un pacient la care se aşteaptă o recuperare a funcţiei miocardice, acesta va fi evaluat periodic ecocardiografic. **Îndepărtarea sistemului se va realiza doar în prezenţa evidenţelor de recuperare a funcţiei miocardice** în condiţiile reducerii suportului mecanic circulator, necesitând o excelentă colaborare chirurg, cardiolog, anestezist pe durata intervenţiei.

Profilaxia infecţiilor bacteriene se face cu cefalosporine. Se prelevează periodic hemoculturi şi totodată probe pentru microbiologie de la nivelul zonelor pe unde au fost exteriorizate canulele. Pansamentul se schimbă zilnic.

Nu totdeauna este uşor de condus **terapia anticoagulantă** în condiţiile în care pot apărea sângerări ce necesită reintervenţie la valori ale PTT considerate în limite terapeutice sau, dimpotrivă, se constată apariţia evenimentelor tromboembolice. Emboliile au ca origine cheagurile formate la nivelul părţilor componente ale sistemului de asistare, în special ventriculul artificial, dar pot proveni şi din trombusuri formate în cavităţile cordului. Deficitul neurologic constatat la un pacient la care s-a implantat un sistem de asistare ventriculară ridică întrebarea asupra momentului în care s-a instalat acest deficit, cu atât mai greu de precizat dacă bolnavul a fost resuscitat înaintea implantării sistemului.

Pe lângă sângerările la nivelul mediastinului, ce impun de cele mai multe ori reintervenţie pentru controlul hemostazei, pot apărea şi sângerări intracraniene importante care indică, în majoritatea cazurilor, întreruperea suportului mecanic. Disfuncţia multiplă de organ poate apărea după transfuzii masive urmând hemoragiilor severe.

În experienţa noastră nu am întâlnit disfuncţionalităţi ale componentelor sistemului de asistare ventriculară de tip MEDOS HIA-VAD. Am constatat o frecvenţă redusă de apariţie a trombilor la nivelul ventriculelor artificiale. Sistemul este adecvat utilizării la nou-născuţi şi sugari. Cu toate acestea, este bine ca implantarea sistemelor de asistare ventriculară să se realizeze în centrele care dispun şi de facilităţi vizând realizarea transplantului cardiac la această vârstă. Implantarea precoce la categoriile de pacienţi amintite anterior are drept urmare o scădere semnificativă a mortalităţii, oferind acestor bolnavi, aflaţi până nu demult deasupra resurselor terapeutice, o şansă reală în ceea ce priveşte supravieţuirea imediată şi la distanţă.

11. TRANSPLANTUL CARDIAC LA NOU-NĂSCUT ŞI SUGAR

EUGEN SĂNDICĂ,
EDZARD ZU KNYPHAUSEN, UTE BLANZ

Primul transplant cardiac a fost realizat de Christiaan Barnard la 3 decembrie 1967 la Cape Town, Africa de Sud **[73]**. În anii '70 s-au efectuat câteva transplanturi şi la copii, în condiţiile în care imunosupresia era asigurată doar de cortison şi de azathioprin. Odată cu introducerea în clinică a ciclosporinei A, la începutul anilor '80 **[74]**, se poate spune că începe era transplantului cardiac la nou-născuţi şi sugari. Prima reuşită în transplantul cardiac la sugar este atribuită lui Leonard Bailey la 20 noiembrie 1985, la Universitatea Loma Linda (SUA) **[75]**.

În clinica noastră primul transplant cardiac a fost efectuat în 1988. Schema imunosupresiei include ciclosporina A, azathioprin şi prednisolon.

Indicaţia clasică pentru transplantul cardiac au constituit-o cardiomiopatiile, dintre acestea **cardiomiopatia dilatativă** aflându-se pe primul loc, precum şi câteva cazuri de cardiomiopatii restrictive. În cazul **bolilor cardiace congenitale,** iniţial indicaţia pentru transplant cardiac a fost luată în considerare în lipsa altor opţiuni terapeutice chirurgicale de corecţie sau paliaţie a unor malformaţii cardiace complexe sau în cazul unei insuficienţe cardiace severe, instalată după epuizarea resurselor terapeutice, medicale şi chirurgicale. În ultimii ani a avut loc o schimbare vizibilă în ceea ce priveşte indicaţia pentru transplant în bolile cardiace congenitale, deoarece s-au înregistrat succese semnificative în corecţia malformaţiilor cardiace complexe, amânând cel puţin pentru o perioadă de timp necesitatea realizării unui transplant de cord. Aceste eforturi au fost determinate fără îndoială şi de deficitul mare de donori care s-a accentuat progresiv.

Programul de transplant include doi coordonatori care sunt în permanenţă disponibili şi asigură legătura cu centrala Eurotransplant aflată în Olanda. Aceştia primesc datele pacienţilor aflaţi pe lista de aşteptare pentru transplant: datele antropometrice, diagnosticul, grupa sanguină, tipizarea HLA, rezultatele investigaţiilor virusologice (citomegalovirus (CMV), virus Ebstein-Barr (EBV), Herpes simplex (HSV), hepatită A (HAV), Ag-HBs, anticorpi anti-HBc, anticorpi antivirus hepatită C, HIV, toxoplasmoză), alături de datele de identificare (nume, prenume, adresă, numărul de telefon) şi situaţia asigurării medicale. În privinţa compatibilităţii ABO, este de dorit ca aceasta să existe, dar în special la nou-născut şi la sugarul mic această regulă poate fi încălcată, dat fiind numărul redus al donorilor, cu rezultate bune.

Înregistrarea pe lista de aşteptare la Eurotransplant se realizează în mod normal în regim „urgent" şi în acest caz pacientul poate aştepta operaţia la domiciliu. În condiţiile unei stări hemodinamice precare, pacientul se află sub tratament în spital şi este înregistrat în regim de „urgenţă extremă", caz în care se completează un formular cu datele hemodinamice, iar o grupă de audit, alcătuită din medici aflaţi în trei centre diferite ce efectuează transplant, îşi va da acordul.

11.1. Investigaţii preoperatorii

Următoarele investigaţii sunt realizate în centrul nostru înaintea efectuării transplantului cardiac:

Date de laborator: hemoleucogramă, glucoză, electroliţi, proteine totale, uree, creatinină, acid uric, TGO, TGP, GGT, fosfatază alcalină, LDH, proteina C reactivă, TSH, T4, T3, imunogramă, teste de coagulare (timp Quick, INR, antitrombina III, fibrinogen), grupa sanguină, tipizare HLA, investigaţii virusologice (mai sus menţionate), teste pentru candidoză şi toxoplasmoză.

Electrocardiogramă, ecocardiografie, radiografie toracică, cateterism cardiac, biopsie miocardică (cazuri selecţionate).

11.2. Desfăşurarea transplantului

Când pentru un pacient aflat pe lista de aşteptare se găseşte un potenţial donor, coordonatorul pentru transplant ia legătura cu chirurgul cardiac pediatru pentru a oferi detalii şi pentru a obţine acordul final. Imediat după aceasta, sunt înştiinţaţi părinţii copilului. Dacă pacientul se află la domiciliu, va fi adus la clinică împreună cu părinţii, cu o ambulanţă, de organizarea transportului fiind responsabil coordonatorul de transplant. În funcţie de posibilităţi, durata transportului nu trebuie să depăşească 2 ore. Urmează investigaţii pentru a determina statusul infecţios al pacientului. Se inserează 2 catetere venoase periferice şi se începe terapia pretransplant. Se administrează doze unice de cefazolin, prednisolon, azathioprin, ranitidină şi hiperimunoglobulină şi se instituie perfuzie continuă cu ciclosporină A, care se menţine şi pe durata intervenţiei chirurgicale. Apoi bolnavul este transferat în sala de operaţie.

Pentru transplantul cardiac ortotopic s-au folosit atât **tehnica chirurgicală clasică** cu **prezervarea unei porţiuni din atriul drept** (descrisă de Lower, Stofer şi Shumway **[76]**), cât şi **tehnica anastomozelor bicave descrisă de Sievers [77]** în funcţie de substratul lezional pentru care a fost indicat transplantul. O bună coordonare între echipa ce recoltează cordul şi cea care urmează să realizeze transplantul este esenţială pentru reducerea timpului de ischemie a grefei. Aceasta se realizează prin intermediul coordonatorului de transplant aflat în permanent contact cu cele două echipe. Transportul grefei este asigurat cu avionul, elicopterul sau/şi ambulanţa, în funcţie de distanţa la care se efectuează recoltarea şi de condiţiile meteorologice.

Înainte de declamparea aortei se repetă dozele de cefazolin şi prednisolon. Se administrează, în funcţie de condiţiile hemodinamice, dopamină (eventual şi milrinonă) şi nitroprusiat de sodiu. În primele zile sau săptămâni posttransplant, poate fi necesară stimularea atrială pentru asigurarea unei frecvenţe cardiace adecvate.

Postoperator, pacientul este dus în unitatea de terapie intensivă, într-o cameră izolată prevăzută cu o anticameră în care personalul autorizat se echipează cu halat, mască, bonetă şi mănuşi (aceasta, după o prealabilă dezinfecţie a mâinilor), înainte de a avea acces la bolnav.

11.3. Imunosupresia

Principala componentă a terapiei imunosupresive este ciclosporina A care inhibă eliberarea atât a interleukinei-2 de la nivelul limfocitelor T helper activate, cât şi a interleukinei-1 de la nivelul macrofagelor activate. Este administrată iniţial în infuzie de durată şi apoi per oral. Doza preoperativă este de 5 mg/kg/zi.

Postoperator, doza este redusă la 2–3 mg/kg/zi şi apoi reglată corespunzător în funcţie de nivelul concentraţiei serice. Când tranzitul intestinal se normalizează, se trece la administrarea pe cale orală la interval de 12 ore (8:00 – 20:00) cu acelaşi tip de lichid pentru a se asigura o absorbţie similară. Ciclosporina este disponibilă sub formă de soluţie şi capsule de 10, 25, 50 şi 100 mg. Soluţia este folosită în special la nou-născuţi şi sugari. Dacă în primele 30 de minute după administrare bolnavul vomită, se repetă o doză completă. Dacă acest lucru se petrece între 30–60 minute de la administrare, atunci se repetă doar jumătate de doză, dar decizia trebuie luată de la caz la caz. În cazul unor scaune diareice, se administrează o doză crescută de ciclosporină A. Sucul de grapefruit trebuie evitat, deoarece poate duce la creşterea nivelului seric al ciclosporinei.

Dozarea ciclosporinei A se face prin determinări repetate ale concentraţiei acesteia în sânge, de regulă la 12 ore de la precedenta doză administrată. Utilizăm metoda cromatografică (HPLC – *high pressure liquid cromatography*) care, spre deosebire de determinările prin metoda RIA (*radioimmunoassay*), indică valori normale cu 30% mai reduse decât cele obţinute prin aceasta din urmă. Astfel, considerăm valori normale (imunosupresie eficace) ale concentraţiei ciclosporinei A în sânge după cum urmează: în primele 6 luni posttransplant 180–230 ng/ml, între 6 şi 12 luni posttransplant 120–160 ng/ml şi 70–120 ng/ml la mai mult de un an posttransplant.

Ciclosporina A poate provoca o serie de reacţii adverse: nervozitate, hipertensiune arterială, neurotoxicitate, hirsutism, hiperplazie gingivală, tulburări hepatice, gastro-intestinale, nefrotoxicitate, hiperlipidemie. Cea mai importantă dintre acestea este considerată nefrotoxicitatea, motiv pentru care înainte de începerea tratamentului cu ciclosporină se efectuează un contol al funcţiei renale ce include determinarea creatininei, ureei, acidului uric şi a ratei de filtrare glomerulară (GRF). Creşterea valorii primilor parametri şi scăderea GRF precoce postoperator constituie motiv de îngrijorare în ceea ce priveşte continuarea tratamentului şi de aceea nivelul seric al ciclosporinei A trebuie menţinut la cea mai scăzută cotă posibilă care asigură eficacitatea terapeutică.

Nu rareori au apărut la pacienţi crize comiţiale, în primele săptămâni posttransplant, care au cedat la administrarea de Diazepam şi nu au mai apărut decât izolat sau nu s-au mai repetat. Cauza ar putea fi o supradozare relativă a ciclosporinei A acompaniată sau nu de o altă medicaţie (doze mari de prednisolon), concomitent cu reducerea nivelului de magneziu. Din acest motiv, postoperator este utilă o profilaxie prin administrarea de magneziu. Investigaţiile ulterioare nu au evidenţiat niciun substrat patologic al acestor manifestări.

Din punct de vedere cosmetic s-a constatat apariţia hirsutismului şi hiperplaziei gingivale. Aceste efecte secundare sunt greu de acceptat în special la sexul feminin, motiv pentru care se trece la terapia cu tacrolimus (inhibitor de calcineurină care se leagă de o imunoglobulină afectând gena responsabilă de sinteza interleukinei-2).

Sub tratamentul cu ciclosporina A, trebuie avute în vedere interacţiunile cu alte medicamente, în special cu acelea care acţionează asupra sistemului citocrom P 450 al ficatului, deoarece pot rezulta creşteri (administrare de antibiotice din clasa macrolidelor, antimicotice pe baza de imidazol, propafenonă, antagonişti de calciu, amiodarona, metoclopramid, allopurinol etc.) sau scăderi (fenitoin, fenobarbital, carbamazepin, rifampicina, ticlopidina etc.) ale concentraţiei serice a ciclosporinei A.

Schema imunosupresiei folosite în clinica noastră:

- *Ciclosporină A*
  - – preoperator: 5–6 mg/kg/zi în perfuzie continuă;
  - – postperator: iniţial 1–3 mg/kg/zi în perfuzie continuă, apoi după detubare şi reluarea tranzitului intestinal se trece la administrare orală, iniţial 10–15 mg/kg (dimineaţa într-o singură priză), apoi, în funcţie de ciclosporinemie, doza zilnică se creşte de obicei la 20–30 mg/zi (în două prize, dimineaţa şi seara).
- *Azathioprin*
  - – preoperator: 4–5 mg/kg i.v. doză unică;
  - – postoperator: 1–2 mg/kg i.v. în două prize, criteriul de eficienţă terapeutică: scăderea leucocitelor la 5 000 – 6 000/ml
- *Prednisolon*
  - < 10 kg: 3 × 12,5 mg/kg timp de 3 zile;
  - > 10 kg: 3 × 125 mg timp de 3 zile;
  - > 30 kg: 3 × 250 mg timp de 3 zile.

În cazul terapiei de lungă durată cu prednisolon iniţial se continuă cu 1 mg/kg/zi, se scade după 2–3 săptămâni la 0,5 mg/kg/zi şi apoi se reduce lent în următoarele 4–5 luni la 0,1 mg/kg/zi; eventual se întrerupe după 6 luni.

Schema de menţinere la nou-născut şi sugar:

Ciclosporina A	– 20 mg/kg/zi oral în două prize;
Azathioprin	0,5 – 1 mg/kg/zi oral;
Prednisolon	0,1 mg/kg/zi oral.

11.4. Reacţia de rejet

- Cea mai severă complicaţie postoperatorie o reprezintă **rejetul acut**. Aceasta se poate manifesta asemănător unei infecţii, şi anume prin subfebrilitate, creşterea leucocitelor şi a nivelului proteinei C reactive şi prin alterarea stării generale. Pot apărea modificări ECG (aritmii, bloc atrio-ventricular, microvoltaj), iar din punct de vedere ecografic se evidenţiază deteriorarea funcţiei sistolice şi a celei diastolice a ventriculului stâng (VS), mărirea dimensiunilor end-diastolice ale VS, îngroşarea peretelui posterior al VS, apariţia insuficienţei mitrale şi a revărsatului pericardic. În marea majoritate a cazurilor, nu se practică biopsia pentru confirmarea rejetului, lucru valabil în special la nou-născuţi, la care dimensiunile reduse ale venelor centrale şi peretele subţire al ventriculului drept cresc riscul unei biopsii endomiocardice, aceasta fiind totuşi investigaţia de referinţă în special pentru cazurile aflate în dubiu. În ceea ce priveşte nomenclatura, din punctul de vedere al examenului anatomo-patologic sunt descrise patru grade ale rejetului, definite în 2003 pentru uniformizarea raportărilor **[78]**.

Rejetul acut apare des în primele 3–6 luni postoperator. În general rejetul acut poate fi controlat în cazul în care diagnosticul este stabilit în timp util, simptomatologia fiind remisă în decurs de câteva zile. Tratamentul constă în administrarea de prednisolon pe durata a trei zile, însoţită de profilaxia ulcerului gastro-duodenal (ranitidină) şi a infecţiilor (imunoglobuline, 100 mg/kg/zi timp de 3 zile).

Schema de tratament cu Prednisolon în caz de rejet acut:

< 10 kg: 3 × 12,5 mg/kg timp de 3 zile;
> 10 kg: 3 × 125 mg timp de 3 zile;
> 30 kg: 3 × 250 mg timp de 3 zile.

Dacă răspunsul este rapid favorabil la terapia cu Prednisolon, aceasta se poate întrerupe brusc, dar în unele cazuri se continuă cu o doză de 1 mg/kg/zi administrată în două prize. În interval de două-trei săptămâni doza se reduce la 0,5 mg/kg/zi şi tot aşa în continuare până se ajunge la 0,1 mg/kg/zi. Datorită reacţiilor adverse ale terapiei cu cortizon, în funcţie de posibilităţi, aceasta este întreruptă după 4–6 luni.

Trebuie avut permanent în vedere controlul eficacităţii terapiei cu ciclosporina A şi Azathioprin prin determinări repetate ale concentraţiei în sânge (ciclosporina A) şi a nivelului leucocitelor (azathioprin), acţionându-se în consecinţă pentru optimizarea acestora.

Dacă în acest mod nu se poate controla episodul de rejet acut, terapia imunosupresivă este schimbată cu o combinaţie alcătuită din Tacrolimus şi mycophenolate mofetil (CellCept).

În cazul unui rejet acut extrem de sever, se administrează OKT3 (anticorpi monoclonali anti-limfocite umane T-3) în doză unică zilnică de 0,1 mg/kg timp de 7–10 zile, dar se poate prelungi până la două săptămâni. Poate apărea în special după prima doză o reacţie imunologică provocată de eliberarea unor mediatori (limfokine), care se manifestă clinic prin febră, frisoane, tranzit intestinal accelerat, crize comiţiale. Pentru profilaxia acesteia, înaintea fiecărei doze de OKT3 se realizează o premedicaţie cu prednisolon (100–250 mg), clemastil, paracetamol, ranitidina.

- În cazul **rejetului cronic,** modificările cele mai importante au loc la nivelul arterelor coronare ale grefei. În etiologia acestei angiopatii sunt incriminaţi mai mulţi factori, printre care imunosupresie ineficientă, reacţie de rejet tisular, hipertrigliceridemie, hipercolesterolemie, hipertensiunea arterială. În scop diagnostic se efectuează coronarografii la un an postoperator şi apoi la intervale de 2–3 luni.

11.5. Dispensarizare

Postoperator, pacienţii rămân în clinică pentru o perioada de 4–6 săptămâni. În primele 2 luni după externare, pacienţii sunt urmăriţi în ambulatoriu bilunar, apoi o dată pe lună în următoarele 4 luni. După 6 luni controlul se efectuează la un interval de 6–8 săptămâni. O dată pe an, pacienţii sunt chemaţi pentru un control efectuat în clinică pe durata a trei-patru zile.

În cadrul controlului periodic sunt efectuate următoarele investigații:

- pentru vizitele în ambulatoriu: examen clinic, ECG, ecocardiografie, hemoleucogramă, glicemie, electroliți, bilirubină, creatinină, uree, acid uric, TGO, TGP, GGT, LDH, fosfatază alcalină, proteine, fosfat, feritină, transferină, magneziu, proteina C reactivă, troponină I;
- cel puțin o dată la trei luni: parametri infecțioși (CMV, EBV, HSV, toxoplasmoză), trigliceride, colesterol, imunoglobuline;
- în cadrul internării de scurtă durată: cateterism cardiac (primul la un an postoperator, ulterior la 3–4 ani), ecografie abdominală, clearance al creatininei.

11.6. Infecțiile

După transplantul cardiac, pacienții pot trece prin episoade infecțioase respiratorii și/sau intestinale care de regulă sunt amendate de un tratament corespunzător. O problemă specială o ridică infecțiile cu CMV și EBV. Urmare a imunosupresiei, infecțiile pot fi mult mai agresive și pot recidiva cu ușurință. În unele cazuri, infecțiile contribuie la inducerea unei reacții de rejet. La bolnavii cu transplant varicela poate avea o evoluție fulminantă.

Dacă donorul este CMV pozitiv, iar receptorul CMV negativ, există un mare risc de transmitere și, în acest caz, posttransplant se efectuează o profilaxie cu ganciclovir timp de 3–4 săptămâni.

În caz de infecție manifestă cu CMV sau de reinfecție, cu semne clinice și de laborator (creșterea titrului IgM), se administrează ganciclovir intravenos 5–10 mg/kg/zi în două prize timp de 2–3 săptămâni.

La un contact cu varicelă posttransplant, se face profilaxie orală cu aciclovir (30 mg/kg/zi) timp de 14 zile. În cazul unei manifestări a bolii, pacientul va fi internat și se va institui terapia intravenoasă cu aciclovir. Bolnavul aflat pe lista de așteptare care vine în contact cu varicela va fi tratat cu hiperimunoglobuline și repus pe lista de așteptare după un interval de 4 săptămâni.

Infecțiile cu virusul Ebstein-Barr sunt temute în special pentru potențialul lor de a induce boli limfoproliferative. Un marker relevant pentru un risc crescut de apariție a acesteia îl constituie titrul ridicat al ADN-ului viral în sângele pacientului, caz în care trebuie căutate și alte semne ale bolii limfoproliferative. Dacă acest lucru se confirmă, trebuie luată în considerare reducerea imunosupresiei și trebuie început tratamentul cu aciclovir. În cazuri severe, se institue terapia cu anticorpi anti-limfocite B (rituximab) sau cu citostatice, după schema aplicată limfoamelor non-hodgkiniene.

În cazul unei contaminări cu Herpes simplex, se efectuează un tratament local cu aciclovir, pentru infecțiile severe luându-se în considerare administrarea intravenoasă.

11.7. Vaccinări

În primele 6 luni postoperator, vaccinurile nu sunt recomandate.

La bolnavii transplantați nu se administrează vaccin pentru parotidita epidemică, rujeolă, rubeolă și varicelă. Răspunsul imunologic este normal după vaccinarea antidifterică, antipertusis, antihepatită B .

Dacă răspunsul imun după vaccinare nu este corespunzător, trebuie luată în considerare o a doua vaccinare.

11.8. Dieta

Posttransplant, pacienților le este recomandată o dietă puțin riscantă din punct de vedere igienic și al alcătuirii acesteia. Legume fierte, salate nu trebuie consumate în primele 4 săptămâni, iar apoi numai dacă nu există cortizon în schema terapeutică. Produsele trebuie spălate cu grijă și decojite înainte de a fi consumate. Iaurtul poate fi consumat doar dacă a fost păstrat la rece, iar brânza proaspătă doar dacă a fost ambalată corespunzător de producător. De asemenea, sunt de evitat cașcavalul, carnea tocată, șunca, cârnații, salamurile, cât și ouăle fierte, maioneza și înghețata, ca urmare a unui risc potențial ca acestea din urmă să fie contaminată cu Salmonella.

11.9. Remarci finale

Transplantul cardiac reprezintă o alternativă realistă în stadiul final al cardiomiopatiilor și al bolilor cardiace congenitale care nu mai prezintă alte opțiuni terapeutice. Complicațiile și efectele secundare ale medicației imunosupresive pot fi severe în evoluţia postoperatorie, cu toate acestea calitatea vieţii pacienţilor este bună. O cooperare bună între centrele care efectuează transplant cardiac, medici de familie şi părinţi, precum şi o strategie terapeutică adecvată asigură succesul în îngrijirea acestor pacienţi, justificând riscurile şi costurile aferente procedurii.

BIBLIOGRAFIE

1. *Proceedings of the International Nomenclature and Database Conferences for Pediatric cardiac Surgery.* „Ann Thorac Surg" 2000; 69(suppl):S1.
2. **Burke RP, Jacobs JP, Cheng W, et al.**, *Video-assisted thoracoscopic surgery for PDA in low birth weight neonates and infants*, „Pediatrics" 104:227, 1999.
3. **Seirafi PA, Warner KG, Geggel RL, et al.**, *Repair of coarctation of the aorta during infancy minimizes the risk of the late hypertension*, „Ann Thorac Surg" 66:1378, 1998.
4. **Celoria GC, Patton RB**, *Congenital absence of the aortic arch*, „Am heart J" 58:407, 1959.
5. **Darling RC, Rothney WB, Craig IM**, *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardio-vascular anomalies*, „Lab Invest" 6:44, 1957.
6. **Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP**, *Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis*, „Circulation" 1991; 84:23.
7. **Mustard WT**, *Successful two stage correction of transposition of the great vessels*, „Surgery" 55:469, 1964.
8. **Senning A**, *Surgical correction of transposition of the great vessels*, „Surgery" 45:966, 1959.
9. **Yacoub MH, Radley-Smith R**, *Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction*, „Thorax" 33:418, 1978.
10. **Collett RW, Edwards JE**, *Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types*, „Surg Clin North Am" 1949; 29:1245.
11. **Van Praagh R, Van Praagh S**, *The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryonic implications. A study of 57 necropsy cases*, „Am J Cardiol" 1965; 16:406.
12. **Appelbaum A, Bargeron LM Jr, Pacifico AD, Kirklin JW**, *Surgical treatment of truncus arteriosus with emphasis on infants and small children*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1976; 71:436.
13. **Barbero-Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A**, *A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1990;99:364.
14. **Elami A, Laks H, Pearl JM**, *Truncal valve repair: initial experience with infants and children*, „Ann Thorac Surg" 1994; 57:397.
15. **Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ**, *Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis*, „N Engl J Med" 1982;307:540.
16. **Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC**, *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1993; 105:406.
17. **Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, Conejeros W, Roman MI, Vazquez H, et al.**, *Experience with one and a half ventricle repair*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1999; 117:662.
18. **Dick M, Fyler DC, Nadas AS**, *Tricuspid atresia. Clinical course in 101 patients*, „Am J Cardiol" 1975; 36:327.
19. **Annecchino FP, Fontan F, Chauve A, Quaegebeur J**, *Palliative reconstruction of the right ventricular outflow tract in tricuspid atresia: a report of 5 patients*, „Ann Thorac Surg" 1980; 29:317.
20. **Anderson RH, Wilkins JL, Gerlis LM, Smith A, Becker AE**, *Atresia of the right atrio-ventricular orifice*, „Br Heart J" 1977; 39:414.
21. **Jonas RA, Hansen DD, Cook N, Wessel D**, *Anatomic subtype and survival after reconstructive operation for hypoplastic left heart syndrome*, „J Thorac cardiovasc surg" 1994; 107:1121.
22. **Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, et al**, *Experience with operation for hypoplastic left heart syndrome*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1981; 82:511.
23. **Sano S, Ishino K, Kado H, Shiokawa Y, Sakamoto K, Yokota M, Kawada M**, *Outcome of Right Ventricle–to–Pulmonary Artery Shunt in First-Stage Palliation of Hypoplastic Left Heart Syndrome: A Multi-Institutional Study*, „Ann Thorac Surg" 2004; 78: 1951–1958.
24. **Chiavarelli M, Gundry SR, Razzouk AJ, Bailey LL**, *Cardiac transplantation for infants with hypoplastic left-heart sydrome*, JAMA 1993; 270:2944.
25. **Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL**, *The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1979; 78:21.
26. **Penkoske PA, Castaneda AR, Fyler DC, Van Praagh R**, *Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta*, „J Thorac Cardiovasc Surg" 1983; 85:537.
27. **Lev M, Liberthson RR, Joseph RH, Seten CE, Eckner FA, Kunske RD, et al.**, *The pathologic anatomy of Ebstein's disease*, „Arch Pathol" 1970; 90:334.
28. **Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL**, *Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome*, „J Am Coll" Cardiol 1991; 17:167.
29. **Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE**, *Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach*, „J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101:1082.
30. **Knott-Craig JC, Overholt ED, Ward KE, Razook JD**, *Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications, surgical technique and medium-term follow-up*, „Ann Thorac Surg" 2000; 69:1505-10.

PEDIATRIA CARDIOPATIILOR CONGENITALE

SECȚIUNEA V

CAPITOLUL 96

AURORA IOSEFINA SIMA, MARIUS FRÎNCULESCU

1. DIAGNOSTIC CLINIC
- 1.1. Istoric, antecedente
- 1.2. Evoluția intrauterină și perinatală
  - 1.2.1. Epidemiologie
  - 1.2.2. Etiopatogenie
  - 1.2.3. Diagnostic
  - 1.2.4. Prognostic
  - 1.2.5. Tratament
  - 1.2.6. Aspecte etice – deonotologice ale cardiologiei fetale
- 1.3. Evoluția sarcinii, a sarcinilor
- 1.4. Nașterea: normală, prematură, naturală, cezariană
- 1.5. Cardiologia neonatală
- 1.6. Examenul clinic
  - 1.6.1. Inspecția
  - 1.6.2. Palparea
  - 1.6.3. Auscultația
- 1.7. Clasificarea clinică a MCC

2. DIAGNOSTICUL PARACLINIC
- 2.1. Electrocardiograma
- 2.2. Radiografia toracică
- 2.3. Ecocardiografia
- 2.4. Testul de efort
- 2.5. Cateterismul cardiac și angiografia

3. DIAGNOSTICUL MORFOPATOLOGIC (MALFORMAȚII CARDIACE CONGENITALE – MCC)
- 3.1. Bolile cu șunt stânga-dreapta
- 3.2. Leziunile obstructive
- 3.3. Malformații cardiace congenitale cianogene
- 3.4. Anomalii congenitale diverse

4. DIAGNOSTICUL FIZIOPATOLOGIC
- 4.1. Aritmiile la nou-născut
- 4.2. Sindromul cianotic
- 4.3. Persistența hipertensiunii pulmonare la nou-născut (persistența circulației fetale)
- 4.4. Insuficiența cardiacă în perioada neonatală
- 4.5. Hipertensiunea arterială

5. TRATAMENTUL ȘI DISPENSARIZAREA POSTOPERATORIE

BIBLIOGRAFIE

1. DIAGNOSTIC CLINIC

1.1. Istoric, antecedente

A. Istoria gestațională și perinatală

1. Infecții materne: rubeola poate determina: persistență de canal arterial (PCA), stenoză de arteră pulmonară; infecțiile virale pot fi teratogene și pot determina miocardită.

2. Medicamente și alcool: amfetamine, anticonvulsivante, progesteron/estrogen sunt teratogene. Ingestia de alcool poate determina sindromul alcoolic fetal, unde defectul septal ventricular (DSV), PCA, defectul septal atrial (DSA), tetralogia Fallot (TF) sunt comune.

3. Bolile materne: diabetul matern crește riscul MCC – transpoziția de vase mari (TVM), DSV, PCA - și a cardiomiopatiei. Bolile de colagen și mai ales lupusul eritematos sistemic determină bloc atrio-ventricular (BAV) congenital.

B. Istoria postnatală

1. Creștere ponderală nesatisfăcătoare (ICC, cianoză severă)

2. Cianoză, squatting (poziția pe vine), crize hipoxice (TF)

3. Tahicardia, tahipneea pot fi semne de ICC

4. Infecții recurente de tract respirator inferior (leziunile cu șunt stânga-dreapta)

5. Toleranță scăzută la efort

6. Suflurile cordului (vârsta la care apar prima dată; se asociază cu febră ?)

7. Dureri anginoase (durată, relația cu efortul, iradierea)

8. Palpitațiile (frecvent determinate de tahicardie paroxistică sau extrasistole)

9. Dureri articulare (articulațiile implicate, durata, migrarea, erupțiile, istoric familial de reumatism)

10. Simptome neurologice: accidente embolice sau trombotice din policitemie sau endocardită bacteriană; cefaleea din policitemie sau hipertensiunea arterială; mișcările coreice din reumatism articular acut; sincopele datorate aritmiilor, sindromului QT lung sau prolapsului de valvă mitrală.

11. Medicația cardiacă sau non-cardiacă (nume, doze, durată)

12. Alte boli sistemice asociate cu manifestări cardio-vasculare (**Tabelul 96.1, Tabelul 96.2**)

Tabelul 96.1. Sindroame și boli asociate malformațiilor congenitale

Sindrom sau boală	Malformații cardio-vasculare
Sd. Apert	DSV, TF
Displazia bronho-pulmonară	Cord pulmonar
Sd. Cocainei	Ateroscleroză accelerată
Sd. Crouzon (disostoza cranio-facială)	PCA, coarctație de aortă (CoAo)
Sd. Ehlers-Danlos	Anevrisme de aortă și artere carotide
Sd. Ellis-van Creveld (displazia condro-ectodermală)	Atriu unic
Ataxia Friedreich	Cardiomiopatii, tulburări de conducere
Boala Pompe	Cadiomiopatii
Sd.Holt-Oram	DSA, DSV
Sd. Goldenhar	TF, DSV
Homocistinuria	Dilatarea Ao, AP, tromboză intravasculară
Cardiomiopatia hipertrofică obstructivă (CMHO)	Stenoza subaortică hipertrofică obstructivă
Incontinența pigmenti	PCA
Sd. Kartagener	Dextrocardie
Sd. Leopard	SP, interval PR lung, cardiomiopatii
Sd. QT lung (sd. Jevell și Lange-Nielsen , sd. Romano-Ward)	QT lung, tahiaritmii ventriculare

Tabelul 96.1. (continuare)

Sd. Marfan	Anevrisme aortice. Insuficiența aortică (IA) și/sau insuficiență mitrală (IM).
Sd. prolapsului de valvă mitrală	Insuficiență mitrală (IM). Aritmii
Mucopolizaharidoze (Sd. Hurler, Hunter, Morquio Scheie)	Insuficiența mitrală (IM)/insuficiență aortică, boala arterelor coronare
Distrofia musculară Duchenne	Cardiomiopatii
Boala von Recklinghausen	SP, CoAo, Feocromocitom
Sd. Noonan	SP (Distrofia valvei pulmonare)
Sd. Osler-Weber-Rendu	Fistule arterio-venoase (între plămâni și ficat)
Osteogenesis imperfectă	IA
Sd. Pierre Robin	DSV, DSA, PCA, CoAo, TF
Progeria	Ateroscleroză accelerată
Pseudoxantoma elasticum	Boala arterelor coronare și periferice
Sd. Rubinstein-Taybi	PCA, altele
Siclemia	Cardiomiopatii, IM
Scleroza tuberoasă	Rabdomiom
Sd. William	Stenoză aortică supravalvulară

Tabelul 96.2. Malformațiile congenitale cardiace în unele boli genetice

Condiția	Incidența MCC(%)	MCC
5p-(sd țipătului de pisică)	25	DSV, PCA, DSA
Trisomia13	90	DSV, PCA, dextrocardie
Trisomia18	99	DSV, PCA, SP
Trisomia21 (Sd.Down)	50	DSV, ECD
Sd. Turner (XO)	35	CoAo, SA, DSA
Klinefelter variant(XXXXY)	15	PCA, DSA

C. Istoric familial

1. Boli ereditare însoțite de MCC (**Tabelul 96.1**)

2. MCC în familie: incidența MCC în populația generală este de 1%. În cazul unui membru al familiei afectat, incidența este de 3%; la doi membri afectați incidența crește la 9%; la trei membri afectați incidența este de 50%.

3. De obicei, reumatismul articular acut apare la mai mult de un membru al familiei.

1.2. Evoluția intrauterină și perinatală

Abordarea actuală a MCC începe printr-un nou aspect al cardiologiei, și anume **cardiologia fetală** care are o foarte largă dezvoltare, proporțional sau paralel cu standardele dezvoltării socio-economice și cu gradul de informare și aplicație practică a informațiilor.

Din acest punct de vedere, MCC sunt abordate de patru segmente ale cardiologiei, care, în ordinea cronologică (istorică, dar și a vârstei bolnavului), sunt: (1) cardiologia fetală; (2) cardiologia neonatologică sau perinatală; (3) cardiologia pediatrică (cu patru subsegmente: nou-născut 1–30 zile; sugar 1–12 luni; copil mic 1–3 ani; copil și adolescent); (4) cardiologia adultului. Pentru fiecare dintre aceste etape, MCC pun probleme particulare de diagnostic și de tratament.

Cardiologia fetală are următoarele aspecte sau aplicații practice:

(1) epidemiologică; (2) etiopatogenică; (3) diagnostică; (4) prognostică; (5) terapeutică (profilactică și curativă, farmacologică, intervențională și chirurgicală).

1.2.1. Epidemiologie

Screening-ul ecocardiografic fetal a pus în evidenţă o cu totul altă incidenţă a MCC decât cele diagnosticate doar postnatal şi diferită, de asemenea, în funcţie de vârsta la care s-a făcut prima explorare competentă într-un serviciu şi cu mijloace competente. Diferenţa este semnificativă, fiind proporţională cu acumularea informaţiilor şi a experienţei, şi este explicată de decesul *in utero* sau imediat postnatal prin MCC grave.

• ***Eficacitatea screening-ului ultrasonic prenatal pentru MCC***

Marek, Tomek şi Skovránek (Praga) fac un studiu prospectiv prenatal în al doilea trimestru de sarcină (şi ulterior) pentru a observa prevalenţa prenatală comparată cu studiile epidemiologice postnatale. Toţi fetuşii cu MCC prenatal care au murit au fost studiaţi necroptic, iar cei născuţi vii au fost reexaminaţi în centre de referinţă.

Dintr-un total de 11 999 copii s-au născut cu MCC 6,16% în perioada 1986–2003 (excluzând CAP). În aceeaşi perioadă au fost diagnosticaţi prenatal 1 162 fetuşi (9,7%) cu următoarea distribuţie în timp: 2,9% în 1986, 13,7% în 1991 şi 28,5% în 2003 (pentru toate MCC şi 80% pentru formele critice). Similar, diagnosticul prenatal a MCC a fost de 0,04 MCC/ 1000 n.n. vii în 1986 şi 1,62/1000 n.n. vii în 2003.

Cea mai înaltă rată de diagnostic a fost în DORV (72,6%) şi SHCS (45,6%). Nu s-a constatat o rată semnificativ crescută după 1998 ($p<0,001$) în ASD ($p=0,01$), ventricul unic ($p=0,006$) şi Ebstein ($p=0,543$).

Eficienţa screening-ului prenatal al MCC a crescut progresiv în timp, dar nu şi în cele uşor diagnosticabile în incidenţa patru camere **[10]**.

• ***Screening-ul MCC la nou-născuţi folosind ecocardiografia***

Baba, Kimoto, Waki şi Arakaki (Kurashiki, Japonia) au utilizat ecocardiografia, a doua zi după naştere, la toţi nou-născuţii vii, pentru a identifica incidenţa MCC. Între 1985–1999 au fost examinaţi clinic şi ecocardiografic 7 380 nou-născuţi de către cardiologii pediatri. Dacă au fost decelate anomalii, în unele cazuri, s-a recurs la reexaminarea nou-născuţilor în prima lună.

Rezultatele studiului au evidenţiat anomalii cardiace la 249 nou-născuţi (3,37%). DSV a fost găsit la 139 de cazuri (1,88%), la 97 din cazuri (69,8% dintre DSV) fiind situat în zona musculară. DSA a fost decelat la 74 de cazuri, stenoză pulmonară la 22 cazuri, stenoza aortică (bicuspidie) la 3 cazuri, coarctaţie de aortă la 2 cazuri, tetralogie Fallot la 2 cazuri, DORV la 2 cazuri, drenaj venos total aberant la 1 caz, Ebstein 1 caz, PPA 1 caz, sindrom de hipoplazie de cord stâng 1 caz şi fistulă arterio-venoasă coronariană 1 caz.

De-a lungul a şase ani au fost evidenţiate 95 DSV dintr-un număr de 5 225 nou-născuţi, iar reexaminările ulterioare au arătat că 58 dintre aceştia (61,0%) nu au prezentat şunt decelabil la vârsta de 1 an.

Pe un lot de 2 600 de nou-născuţi au fost evidenţiate 117 cazuri cu şunt interatrial, dintre care 68 au fost găsite închise la controlul de 1 an, dar în unele cazuri defectele interatriale au fost găsite mai largi odată cu creşterea vârstei.

Şuntul ductal, cu murmur perceput auscultatoric, a fost găsit la 18 cazuri din 2 600 nou-născuţi dintre care 17 nu au mai prezentat şunt la vârsta de 1 an.

Concluzionând: (1) 70% dintre DSV au fost musculare şi peste 60% dintre acestea au fost găsite închise la vârsta de 1 an; (2) este dificil de diferenţiat defectul septal atrial de persistenţa foramen ovale; la unele cazuri defectul septal atrial se lărgeşte odată cu creşterea în vârstă; (3) reexaminările şi urmărirea pe termen lung sunt necesare pentru determinarea cu precizie a incidenţei MCC **[11]**.

Autori din Zagreb, Croaţia, au realizat un studiu, între 1995–1999, pe un lot de 1.417 de nou-născuţi, pentru decelarea mecanismului patogenic al bolilor cardiace congenitale. În acord cu clasificarea Clark, principalele mecanisme patogenice găsite au fost: defectele de curgere sanguină intracardiacă (58,7%), urmate de anomaliile de migrare a ţesutului ectomezenchimal (16,6%). Cea mai frecventă MCC a fost DSV (29,6%) (perimembranos 14,2%, muscular 9,2%, subaortic 6,2%) urmat de DSA (18,6%) şi stenoza de arteră pulmonară (8,8%) **[12]**.

În **Fig. 96.1** este prezentată evoluţia fetuşilor, cu boli cardiace funcţionale, dintr-un studiu realizat de autori din Finlanda pe 51 de fetuşi.

În **Tabelul 96.3** este prezentată evoluţia pe termen lung a nou-născuţilor diagnosticaţi în perioada fetală cu MCC, într-un studiu realizat de autori din Canada pe un lot de 19 nou-născuţi.

În **Fig. 96.2** este prezentată evoluţia fetuşilor, după un studiu realizat în Finlanda, diagnosticaţi intrauterin cu boală cardiacă structurală.

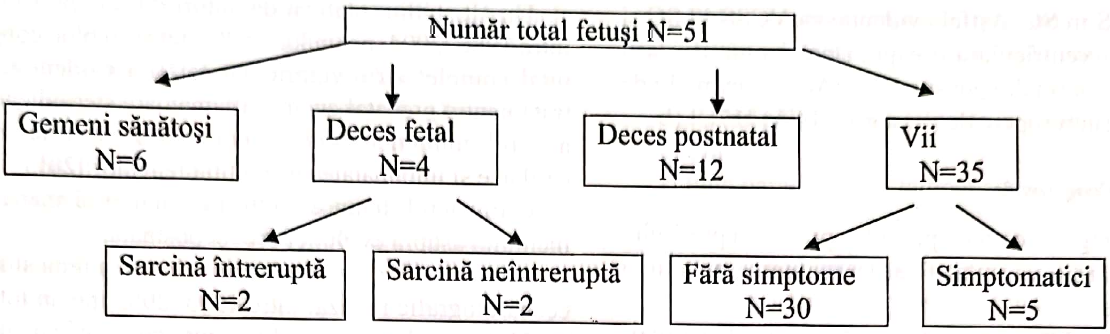

Număr total fetuşi N=51
Gemeni sănătoşi N=6
Deces fetal N=4
Deces postnatal N=12
Vii N=35
Sarcină întreruptă N=2
Sarcină neîntreruptă N=2
Fără simptome N=30
Simptomatici N=5

Fig. 96.1. Evoluția fetuşilor cu boală cardiacă funcțională [13]

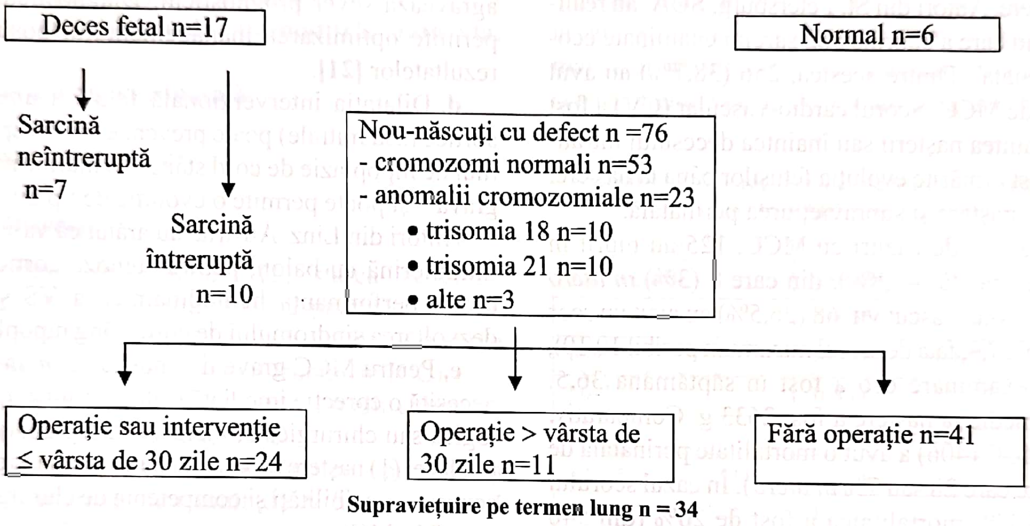

Deces fetal n=17
Normal n=6
Sarcină neîntreruptă n=7
Sarcină întreruptă n=10
Nou-născuţi cu defect n =76
- cromozomi normali n=53
- anomalii cromozomiale n=23
• trisomia 18 n=10
• trisomia 21 n=10
• alte n=3
Operaţie sau intervenţie ≤ vârsta de 30 zile n=24
Operaţie > vârsta de 30 zile n=11
Fără operaţie n=41
Supravieţuire pe termen lung n = 34

Fig. 96.2. Evoluția fetuşilor cu defecte structurale cardiace [15].

Tabelul 96.3. Evoluția pe termen lung a nou-născuţilor diagnosticaţi ecocardiografic, în perioada fetală cu MCC [14]

Intervenție chirurgicală cu evoluție bună	9 (56,3%)
Fără intervenție chirurgicală cu evoluție bună	2 (12,5%)
Transplant neonatal cu evoluție bună	2 (12,5%)
Deces în perioada neonatală	2 (12,5%)
Deces ulterior	1 (6,2%)

1.2.2. Etiopatogenie

O anumită farmacologie (acetaminophen) în perioada sarcinii poate induce închiderea canalului arterial permeabil, ceea ce are consecințe asupra morfofiziologiei cardiace *in utero* **[16]**.

1.2.3. Diagnostic

Ecocardiografia fetală poate pune diagnosticul MCC (uşor diagnosticabile) şi poate sugera diagnosticul unor MCC greu sau dificil diagnosticabile: anomaliile de arc aortic, coarctația de aortă etc.

Decelarea VCS stângi în sinusul coronar (SC) este un semn care se asociază cu CoAo, în prezența unei dominanțe ventriculare drepte. Un studiu ecocardiografic realizat între 01/1999–12/2004, pe un lot de 534 fetuşi, a evidențiat: 34 fetuşi cu dominanță ventriculară dreaptă, dar cu izomerism şi drenaje aberante excluse. Studiul eco a fost verificat necroptic sau postnatal: 21 de cazuri cu leziuni de arc aortic (18 CoAo şi 3 arc aortic întrerupt) confirmate, dintre care 11 (50%) au avut VCSS în SC. Astfel evidenţierea VCSS în SC şi dominanţa ventriculară dreaptă (fără izomerism sau conexiuni anormale) pot sugera CoAo sau anomalii de arc aortic (întrerupere de arc aortic=IAA) **[17]**.

1.2.4. Prognostic

Screening-ul eco fetal permite aprecierea profilului scorului cardio-vascular fetal şi adaptarea conduitei terapeutice.

Fetuşii cu MCC au o rată înaltă de mortalitate perinatală, ceea ce impune o monitorizare strictă pentru a stabili un tratament adecvat, ca şi o pregătire favorabilă pentru naştere. Autori din St. Petersburg, SUA, au realizat un studiu care a cuprins 662 sarcini examinate ecocardiac prenatal. Dintre acestea, 256 (38,7%) au avut diagnostic de MCC. Scorul cardio-vascular (CV) a fost apreciat înaintea naşterii sau înaintea decesului intrauterin. Au fost urmărite evoluţia fetuşilor până la naştere, greutatea la naştere şi supravieţiurea perinatală.

Din cele 256 de cazuri cu MCC, 125 au murit în perioada perinatală (48,8%), din care 8 (3%) *in utero* şi 117 (97%) s-au născut vii. 68 (26,5%) au avut un scor sub 10 (media 7,9, faţă de scorul maximum posibil 10/10), iar ultima examinare eco a fost în săptămâna 36,5. Greutatea medie la naştere a fost 2633 g. Comparativ, lotul fără MCC (406) a avut o mortalitate perinatală de 3,9% (dintre care 28 sau 7% *in utero*). În cazul scorului perfect (10/10), mortalitatea a fost de 20% (din 546 nou-născuţi) şi a crescut la 20% (scor 9), 36% (scor 8), 62% (scor 7) şi 80% la un scor £ 6.

Concluzie: în cazul unui profil al scorului CV sub 10/10 la fetuşii cu MCC, se impune o monitorizare foarte strictă, iar când scorul coboară spre 7, prognosticul fetal este foarte rezervat şi impune o intervenţie urgentă **[18]**.

1.2.5. Tratament

a. Tratamentul farmacologic al insuficienţei cardiace

b. Managementul insuficienţei cardiace prin bloc AV gradul III

Un studiu realizat de autori din Brazilia, pe perioada 1987–2005, pe un lot de 109 cazuri cu BAV fetal şi insuficienţă cardiacă, a evidenţiat că diagnosticul şi tratamentul prenatal şi planificarea naşterii ameliorează evoluţia prin implantarea precoce de pacemaker **[19]**.

Un alt studiu, realizat de autori din Praga, Cehia, între 1986–2004, pe un lot de 20 cazuri cu bloc congenital complet atrio-ventricular fetal, a evidenţiat că tratamentul prenatal cu antiinflamatoare steriodiene şi agenţi b-mimetici reduce riscul apariţiei insuficienţei cardiace şi îmbunătăţeşte evoluţia fetuşilor **[20]**.

c. Impactul diagnosticului prenatal şi al managementului asupra evoluţiei pre- şi postnatale.

Autori din Sao Paulo, Brazilia, în urma unui studiu ecocardiografic realizat între 1993–2005, pe un lot de 9.651 fetuşi dintre care 42 cazuri cu ventricul unic (confirmat necroptic sau eco postnatal), a evidenţiat că asocierea ventriculului unic cu anomalii de arc aortic agravează sever prognosticul. Diagnosticul prenatal permite optimizarea managementului postnatal şi a rezultatelor **[21]**.

d. Dilataţia intervenţională fetală a unei stenoze aortice (sau mitrale) poate preveni evoluţia spre sindromul de hipoplazie de cord stâng – o malformaţie foarte gravă – şi poate permite o evoluţie de tip biventricular.

Autori din Linz, Austria, au arătat că valvuloplastia intrauterină cu balon, pentru stenoză aortică severă, creşte performanţa hemodinamică a VS şi previne dezvoltarea sindromului de cord stâng hipoplazic **[22]**.

e. Pentru MCC grave diagnosticate *in utero* şi care necesită o corecţie imediată (intervenţională, farmacologică sau chirurgicală, inclusiv transplant cardiac) se pot face: (1) naştere programată; (2) locul naşterii într-un centru cu posibilităţi şi competenţă de chirurgie performantă în MCC.

f. La ultimul Congres de Cardiologie pediatrică şi Chirurgie (Buenos Aires – 2005), a fost prezentată pentru prima dată inclusiv abordarea chirurgicală a MCC *in utero* sub circulaţie extracorporeală şi pe cord oprit, ceea ce deschide noi perspective pentru optimizarea managementului în MCC, începând din perioada fetală.

1.2.6. Aspecte etice – deontologice ale cardiologiei fetale

În faţa unui diagnostic fetal de MCC gravă (dificil sau imposibil corectabilă), asociată sau nu cu alte malformaţii şi la care este previzibilă o evoluţie nefavorabilă, este indicată întreruperea evoluţiei sarcinii ? Nu există consens în răspunsul la această întrebare foarte mult discutată şi controversată, dar opiniile înclină mai ales pentru un răspuns negativ, ca şi răspunsul pentru eutanasie.

Diagnosticul bolilor congenitale cardiace, în unele cazuri, are implicaţii devastatoare pentru părinţi. Dezvoltarea tehnologică a contribuit la creşterea numărului copiilor diagnosticaţi antenatal. Diagnosticul precoce al MCC oferă oprtunitatea pentru:

– consiliere şi suport familial;

– înţelegerea defectului cardiac;

– înţelegera semnificaţiei defectului cardiac, anterior naşterii;

– alcătuirea unui plan de îngrijire a copilului după naştere **[23]**.

Pentru managementul competent şi oportun al MCC este necesară urmărirea:

1.3. Evoluţia sarcinii, a sarcinilor;

1.4. Naşterea: normală, prematură, naturală, cezariană;

1.5. Cardiologia neonatală.

1.6. Examenul clinic

1.6.1. Inspecţia

1. Manifestările generale: (1) starea generală, (2) statusul nutriţional, (3) dificultăţi respiratorii (tahipnee, dispnee, tiraj), (4) paloare (ICC, şoc circulator, anemie severă), (5) transpiraţii la nivelul frunţii (în ICC).

2. Observarea sindroamelor cu anomalii cromozomiale (**Tabelul 96.1, Tabelul 96.2**)

3. Cianoza şi degetele hipocratice: persistenţa desaturării arteriale mai mult de 6 luni determină apariţia degetelor hipocratice.

1.6.2. Palparea

1. Precordială

a) Precordium hiperactiv este caracteristic bolilor cardiace cu încărcare volumică mare (şunt stânga-dreapta, regurgitări valvulare).

b) Prezenţa freamătului:

– pe marginea stânga superioară a sternului: SP, PCA;

– pe marginea dreaptă superioară a sternului: SA;

– pe marginea stângă inferioară a sternului: DSV;

– furculiţa sternală: SA, rar SP, PCA, CoAo;

– la nivelul arterelor carotide SA, CoAo.

2. Pulsul periferic

a) Observarea ritmului pulsului, neregularitţile (aritmii) şi volumul (săltăreţ, întreg, filiform);

b) CoAo – puls amplu la nivelul membrelor superioare şi puls slab la nivelul membrelor inferioare;

c) Pulsul brahial drept mai puternic decât pulsul brahial stâng se poate asocia cu CoAo sau SA supravalvulară;

d) Pulsul săltăreţ se întâlneşte în PCA, IA, TAC;

e) Puls slab în ICC;

f) Puls paradoxal: în tamponada cardiacă, pericardita constrictivă.

3. Tensiunea arterială (TA)

Este importantă dimensiunea manşetei, deoarece manşetele prea înguste vor supraestima valoarea TA, iar cele prea largi vor subestima valoarea TA. Lărgimea părţii gonflabile a manşetei trebuie să fie 125–155% din diametrul (sau 40–50% din circumferinţa) membrelor la care se determină tensiunea arterială. Dacă selectarea manşetei se face pe baza lungimii braţului, atunci aceasta trebuie să fie de 3/4 din lungimea braţului.

Tabelul 96.4. Valorile normale ale tensiunii arteriale (mm Hg) (după Park MK, Guntheroth WG: „Am J Noninvasive" 1989; 3:297–309) **[14]**

Vârsta(ani)		Media	90%	95%
6–7		104/55	114/73	117/78
8–9		106/58	118/76	120/82
10–11		108/60	120/77	124/82
12–13		112/62	124/78	128/83
14–15	băieţi	116/66	132/80	138/86
	fete	112/68	126/80	130/83
16–18	băieţi	121/70	136/82	140/86
	fete	110/68	125/81	127/84

Tabelul 96.5. Nivelele tensiunii arteriale realizate cu ajutorul monitorului Dinamap (mm Hg)

Vârsta	Media	90%	95%
1–3 zile	65/41(50)	75/49(59)	78/52(62)
1 lună – 2 ani	95/58(72)	106/68(83)	110/71(86)
2–5 ani	101/57(74)	112/66(82)	115/68(85)
În paranteză este prezentată valoarea medie			

Valorile normale ale tensiunii arteriale în funcţie de vârstă se află în **Tabelul 96.4**. Măsurarea TA se poate face şi indirect prin metoda oscilometrică (Dinamap). Valorile TA prin metoda Dinamap se află în **Tabelul 96.5**.

1.6.3. Auscultația

1. Zgomotele cardiace

a) Zgomotul 1 (Zg1) se asociază cu închiderea valvelor mitrale și tricuspidă și se ascultă cel mai bine pe marginea stângă inferioară a sternului. Zg1 poate fi dedublat uneori la copiii normali. Dedublarea largă a Zg1 se observă în BRD sau anomalia Ebstein.

b) Zgomotul 2 (Zg2) se ascultă pe marginea dreaptă superioară a sternului (în aria pulmonară). Dedublarea fiziologică a Zg2 este în funcție de respirație: crește în inspir și scade în expir (**Fig. 96.3**). Anomaliile Zg2 se observă în **Tabelul 96.6**.

c) Zgomotul 3 (Zg3) se aude cel mai bine la apex sau pe marginea inferioară stângă a sternului; este frecvent la copiii normali, adulți tineri (**Fig. 96.4**).

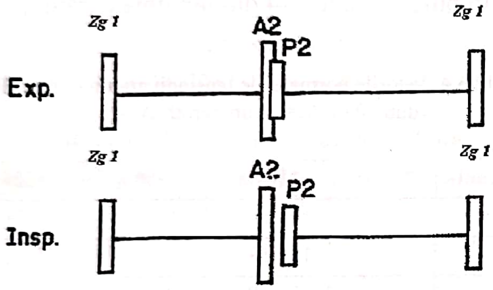


Fig. 96.3. Dedublarea fiziologică a Zg 2 în funcție de respirație **[6]**.

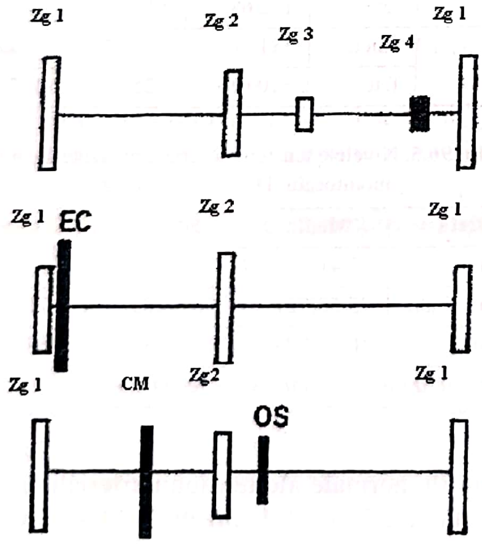


Fig. 96.4. Diagrama ce arată poziția zgomotelor cardiace, clacmentul de ejecție (EC), clacmentul mezosistolic (MC), clacmentul deschiderii diastolice(OS) **[6]**.

d) Zgomotul 4 (Zg4) audibil la apex este întotdeauna patologic (**Fig. 96.4**) și se ascultă în condițiile scăderii complianței ventriculare și în ICC.

e) Ritmul de galop apare în condiții patologice prin combinarea Zg3 și Zg4 și a tahicardiei.

Tabelul 96.6. Rezumat al zgomotului 2 anormal

Dedublarea anormală

1. Dedublare largă, fixă (dedublarea respiratorie se menține chiar și în expir)
   - a. Supraîncărcarea volumică (DSA, drenaj venos pulmonar parțial aberant)
   - b. Supraîncarcare de presiune (SP)
   - c. Întârziere electrică (BRD)
   - d. Închiderea mai repede a valvei aortice (IM)
   - e. Ocazional la copilul normal
2. Dedublare îngustă
   - a. Hipertensiune pulmonară
   - b. Stenoza aortică
   - c. Ocazional copilul normal
3. Zgomotul 2 unic
   - a. Hipertensiune pulmonară
   - b. O singura valvă semilunară (atrezie pulmonară,atrezie aortică)
   - c. Componenta P_2 neauzibilă (TVM, TOP, SP severă)
   - d. Stenoza aortică severă
   - e. Ocazional la copilul normal
4. Dedublarea paradoxală
   - a. Stenoza aortică severă
   - b. BRS, sd. WPW (tipul B)

Intensitate anormală a componentei P2

1. P2 accentuat (hipertensiune pulmonară)
2. P2 diminuat (SP severă, ST, TF)

2. Clacmentele sistolice și diastolice (Fig. 96.4)

a) Clacmentul de ejecție – se aude cel mai bine la baza cordului și apare în:

(1) SP (spațiul II intercostal stâng), SA (spațiul II intercostal drept);

(2) dilatarea vaselor mari (HTP, HTA, TF);

b) Clacmentul mezodiatolic – audibil la apex în PVM;

c) Clacmentul de deschidere diastolică – audibil la apex în SM.

3. Suflurile cordului

(1) Intensitatea (grade 1–6)

Gradul I – se aude cu oarecare dificultate;
Gradul II – se aude cu ușurință, de intensitate mică;
Gradul III – intensitate medie;
Gradul IV – intensitate crescută;
Gradul V – intensitate mare;

Gradul VI – intensitate foarte mare, se aude la distanță de peretele toracic.

Suflurile peste gradul VI se însoțesc de freamăt la palpare.

(2) Clasificare: sufluri sistolice, diastolice, continue

a) Suflurile sistolice:

(1) Tipul – de ejecție – crescendo, descrescendo;
– de regurgitare – descrescendo.

(2) Localizarea: **Tabelele 96.7, 96.8, 96.9, 96.10, Fig. 96.5**.

(3) Iradierea: suflul sistolic de ejecție transmis la nivelul vaselor gâtului este sigur de nivel aortic, în timp ce un suflu transmis posterior este de origine pulmonară.

(4) Calitatea: suflul de insuficiență mitrală este în „jet de vapori". Suflul de insuficiență aortică este dulce, aspirativ. Suflul din stenoza aortică este aspru, dur. Suflul Still (suflul inocent), care apare la copii, este vibrator.

b) Diagnosticul diferențial al suflurilor sistolice **(Tabelele 96.7, 96.8, 96.9, 96.10, Fig. 96.5)**

c) Suflurile diastolice (**Fig. 96.6**)

(1) Suflul protodiastolic – prin incompetența valvelor aortice, pulmonare;

(2) Suflul mezodiastolic – în stenoza mitrală și tricuspidă;

(3) Suflul presistolic – în stenoza mitrală și tricuspidă.

d) Suflul continuu (**Fig. 96.6**) este provocat de:

(1) anevrisme arterio-venoase, fistule aortopulmonare, persistența de canal arterial;

(2) perturbarea fluxului în vene,

(3) perturbarea fluxului în artere (CoAo, stenoză AP).

Suflurile inocente

Mai mult de 50% dintre sugarii născuți la termen (80% din sugarii prematuri) au suflu sistolic inocent în timpul primei săptămâni de viață. Acestea se însoțesc de ECG și Rx torace normale (**Tabelul 96.11**). Cele mai frecvente sufluri inocente în perioada neonatală sunt:

1. **Suflul datorat fluxului pulmonar** (la nou-născut) – este cel mai frecvent suflu din perioada neonatală. Este mai frecvent la prematuri decât la nou-născuții la termen. Este un suflu sistolic (grad 1–2/6), audibil cel mai bine pe marginea stângă a sternului și transmis în axilă și posterior.

2. **Suflul sistolic tranzitor din PCA** se aude cel mai bine pe marginea stângă a sternului și în aria infraclaviculară stângă în prima zi. Dispare în următoarele zile.

3. **Suflul sistolic tranzitor de regurgitare tricuspidiană** nu se distinge de cel din DSV și este mai frecvent întâlnit la sugarii cu asfixie neonatală.

4. **Suflul sistolic inocent de vibrație (Still)** apare la copii.

Suflurile patologice

Majoritatea suflurilor patologice sunt audibile din prima lună de viață, cu excepția celor din DSA.

1. Suflurile datorate leziunilor stenotice (SA, SP) se aud imediat după naștere și persistă.

2. Suflurile datorate șunturilor stânga-dreapta, în special cele din DSV, pot apărea mai târziu, în perioada de sugar.

3. Suflul continuu din PCA larg nu apare în primele 2–3 luni de viață (este un suflu crescendo, fără componentă diastolică).

Chiar în absența suflurilor, nou-născuții pot avea malformații cardiace severe (boli severe cardiace cianotice, cum ar fi TVM sau atrezia pulmonară cu PCA închis).

1.7. Clasificarea clinică a MCC

Clasificarea clinică a MCC ar fi foarte utilă, nu numai teoretic, dar și practic în managementul complex și dificil al MCC, așa cum este necesară clasificarea în orice aspect de patologie. Pornind de la acest deziderat, s-au încercat foarte multe clasificări (morfologice, topografice, fiziopatologice, etiologice etc.), dar toate s-au dovedit fie artificiale, fie incomplete, fie inoperante în logica diagnostică și terapeutică, având în vedere diversitatea caleidoscopică a acestei patologii foarte greu de sistematizat. Uneori este foarte dificilă chiar numai clasificarea morfo-fiziopatologică a unui tip sau pattern lezional.

Sub acest aspect, singurul lucru care s-a realizat și care este convențional admis prin foruri competente (STS-EACTS) este nomenclatura propusă pentru MCC.

Dintre alternativele propuse pentru clasificarea MCC, unele destul de larg folosite și orientativ folositoare sunt expuse în **Tabelele 96.12, 96.13, 96.14** și în **Fig. 96.7, 96.8**.

Tabelul 96.7. Diagnosticul diferențial al suflurilor sistolice pe marginea stângă a sternului în partea de sus (aria pulmonară)

Condiția	Caracteristici fizice	Rx toracic	ECG
Stenoza pulmonară valvulară	SSE grade 2-5/6 * +/- freamăt Zg2 poate fi dedublat fix când este ușoară; *Click de ejecție în sp. II ic stg. cu iradiere posterioară	*Artera pulmonară proeminentă (dilatație poststenotică) Delimitările vasculare pulmonare normale	Normal dacă este ușoară, deviere axială dreaptă * HVD HAD dacă este severă
Defectul septal atial	SSE grade 2-3/6, fără freamăt Dedublarea largă și fixă a zg.2.	Aria vasculară pulmonară crescută Dilatarea atriului drept și a ventriculului drept	Deviere axială dreaptă HVD * BRD
Suflul debitului pulmonar la nou-născuți	SSE grade 1–2/6 Fără freamăt Iradiere posterioară și în axilă	Normal	Normal
Suflul debitului pulmonar la copii mari	SSE grade 2–3/6 Fără freamăt Iradiere slabă	Normal Ocazional pectus excavatum	Normal
Stenoza aortei pulmonare	SSE grade 2–3/6 Ocazional suflu continuu Componenta P2 accentuată *Se transmite posterior și în ambele câmpuri pulmonare	Vasele hilare proeminente (+/-)	HVD sau normal
Stenoza aortică	SSE grade 2–5/6 *Poate fi auzit în sp II ic dr *Freamat(+/-) în sp V ic dr și în furculița suprasternală *Click de ejecție la apex, sp III ic stg sau sp II ic dr (+/-)	Aorta dilatată	Normal sau HVS
Tetralogia Fallot	*SSE alungit gr 2–4/6, Audibil mai tare pe mijlocul marginii stângi a sternului Freamăt (+/-) Zg2 unic Cianoză	Aria vasculară pulmonară scăzută *Mărimea cordului normală Inima „în sabot" Arc aortic drept (25%)	HAD HVD sau hipertrofie biventriculară Deviere axială dreaptă (+/-)
Coarctația de aortă	SSE grade—3/6 *Audibil cel mai tare interscapulo-vertebral stâng Puls femural absent sau slab perceptibil Hipertensiune membre superioare Asociată frecvent cu stenoza aortică, bicuspidie aortică, insuficiență mitrală	*Clasic-semnul „3" sau semnul „E" pe esofagul baritat Eroziuni costale	HVS la copii BRD (sau HVD) la nou-născuți
Persistența canalului arterial	*Suflu continuu în aria subclaviculară stângă Ocazional doar suflu sistolic crescendo grade 2–4/6 Freamăt (+/-)	*Aria vasculară pulmonară crescută *Dilatarea AS, VS	Normal, HVS sau hipertrofie biventriculară

Tabelul 96.7. (continuare)

Drenajul venos pulmonar aberant total	SSE grade 2–3/6 *Ritm cvadruplu Uruitură diastolică pe marginea stângă a sternului (în partea de jos) *Cianoză moderată	*Aria vasculară pulmonară crescută Dilatarea AD,VD AP proeminentă *Semnul „omului de zapadă”	Deviere axială dreaptă HAD *HVS
Drenajul venos pulmonar aberant parțial	Semnele sunt aceleaşi ca în DSA *Zg2 nu este fix, în afara asocierii cu DSA	*Aria pulmonară cresută *Dilatarea AD,VD *Semnul „scimitar”(+/-)	La fel ca în DSA
SSE = suflu sistolic de ejecție; HVD=hipertrofie ventriculară dreaptă; HVS=hipertrofie ventriculară stângă; HAD = hipertrofie atrială dreaptă; BRD = bloc de ramură dreaptă			

Tabelul 96.8. Diagnosticul diferențial al suflurilor sistolice pe marginea sternală dreaptă (în partea de sus)

Condiția	Caracteristici fizice	Rx toracic	ECG
Stenoza aortică valvulară	SSE grade 2–5/6 în sp II IC dr., maximum audibil în sp III IC stg *Freamăt (+/-), pe marginea sternală dreaptă, furculița sternală, la nivelul arterelor carotide *Click ejectional *Se transmite la nivelul gâtului *Zgomotul 2 unic	Dilatarea VS uşoară+/- Aorta ascendentă proeminentă	Normal sau HVS
Stenoza subaortică	SSE grade 2–4/6 *Suflu de insuficiență aortică prezent de obicei Nu există click ejecțional	De obicei normală	Normal sau HVS
Stenoza aortică supravalvulară	SSE, grade 2–3/6 Freamăt, fără click de ejecție TA este mai mare la membrul superior drept decât stâng *Suflu transmis posterior (stenoza AP) *„Facies elfin” şi retard mental	Neobservabile	Normal, HVS, hipertrofie biventriculară

Tabelul 96.9. Diagnosticul diferențial al suflurilor sistolice pe marginea stângă a sternului (în partea de jos)

Condiția	Caracteristici fizice	Rx toracic	ECG
Defectul septal ventricular (VSD)	*Regurgitare sistolică grade 2–5/6; Nu poate fi holosistolic Localizat pe marginea stângă a sternului (în partea de jos) *Freamăt prezent adesea *Componenta P2 accentuată	*Aria vasculară pulmonară crescută *Dilatarea AS,VS (cardiomegalie)	Normal HVS, hipertrofie biventriculară
Canal atrio-ventricular comun (CAVC)	Asemănător cu DSV *Uruitura diastolică pe marginea stânga a sternului *Ritm de galop la sugari	Similar cu DSV larg	Axa QRS superioară, HVS, hipertrofie biventriculară
Suflul inocent de vibrație (suflu Still)	SSE grade 2–3/6 *Muzical sau vibrator cu accentuare mezosistolică *Maximumul între apex şi marginea stângă a sternului	Normal	Normal

Tabelul 96.9. (continuare)

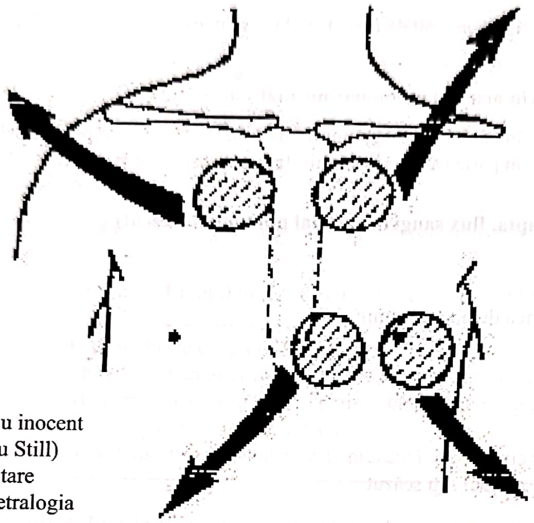
Cardiomiopatie hipertrofică obstructivă (CMHO)	SSE grade 2–4/6 cu maximum de intensitate pe marginea stângă a sternului sau la apex Freamăt(+/-)	Normal sau dilatația VS	HVS Unda Q adâncă în V5 si V6
Insuficiență tricuspidiană	*Regurgitare sistolică grade 2–3/6 *Ritm triplu sau cvadruplu (în anomalia Ebstein) Cianoza ușoară(+/-) Hepatomegalie și distensia venelor de la nivelul gâtului	Aria vasculară pulmonară normală Dilatarea AD când e severă	BRD, HAD BAV gr I în boala Ebstein
Tetralogia Fallot	Suflul poate fi auscultat cu maximul de intensitate pe marginea stângă a sternului		

Tabelul 96.10. Diagnosticul diferențial al suflurilor sistolice de la nivelul apexului

Condiția	Caracteritici fizice	Rx toracic	ECG
Insuficiența mitrală	*Regurgitare sistolică nu holosistolică, grad 2–3/6, Transmisă în axila stângă (mai rar la copii) Maximumul de intensitate este în mijlocul ariei precordiale	Dilatarea AS,VS	HAS, HVS
Prolaps de valvă mitrală	*Click mezosistolic cu/fără suflu sistolic Incidența crescută (85%) a anomaliilor toracice scheletice (pectus excavatum, torace drept)	Normal	T inversat în aVF
Stenoza aortică valvulară	Suflul și clickul de ejecție se aud cel mai bine la nivelul apexului decât în sp II ic drept		
Cardiomiopatia hipertrofică obstructivă (CMHO) sau stenoza subaortică hipertrofică idiopatică	Suflul de SSHI are maximumul de intensitate la nivelul apexului		
Suflu inocent de vibrație	Maximumul de intensitate poate fi la nivelul apexului		
SSHI= stenoză subaortică hipertrofică idiopatică			

Tabelul 96.11. Suflurile inocente de la nivelul cordului

Tipul	Descrierea suflului	Grupa de vârsta
Suflul clasic de vibrație (suflul Still) (sistolic)	Maximumul de intensitate este la mijlocul marginii stângi a sternului sau între apex și partea de jos a marginii stângi a sternului, grad 2–3/6 Poate fi muzical sau vibrație cu frecvență scăzută (ca un „geamăt", „țipăt", ca „o vorbire pe nas")	3–6 ani; ocazional la sugari
Suflu de ejecție pulmonar (sistolic)	Maximumul pe marginea stângă a sternului în partea de jos Grade 1–3/6 în intensitate	8–14 ani
Suflul debitului pulmonar la nou-născut (sistolic)	Maximumul pe marginea stângă a sternului, cu iradiere la nivelul toracelui stâng și drept, în axilă și posterior, grad 1–2/6 în intensitate	Prematuri și nou-născuți la termen De obicei dispare la 3–6 luni
„Bâzâitul" venos (continuu)	Maximum pe dreapta (sau aria supraclaviculară, infraclaviculară stângă) Grade 1–3/6 în intensitate Neaudibil în poziție orizontală Modificări în intensitate la rotația capului și la compresia venei jugulare	3–6 ani
Zgomotul carotidei (sistolic)	Aria supraclaviculară dreaptă și la nivelul carotidelor Grad 2–3/6 în intensitate Ocazional freamăt la nivelul carotidelor	La orice vârstă



Stenoza valvei pulmonare. Defect septal atrial.
Suflu inocent de ejecție pulmonară
Suflul debitului pulmonar la nou-născut
Stenoza arterei pulmonare
Stenoza aortică
Coarctația de aortă
Persistența canalului arterial
Anomalia parțială/totală de întoarcere venoasă pulmonară

Stenoza aortică
valvulară.
Supravalvulara
Subvalvulara

Defect septal
ventricular, suflu inocent
de vibrații (suflu Still)
CMHO, regurgitare
tricuspidiană. Tetralogia
Fallot

Regurgitare mitrală
Suflu inocent de vibrație
Prolaps de valvă mitrală
Stenoza aortică
CMHO

Fig. 96.5. Localizarea suflurilor sistolice **[6]**.

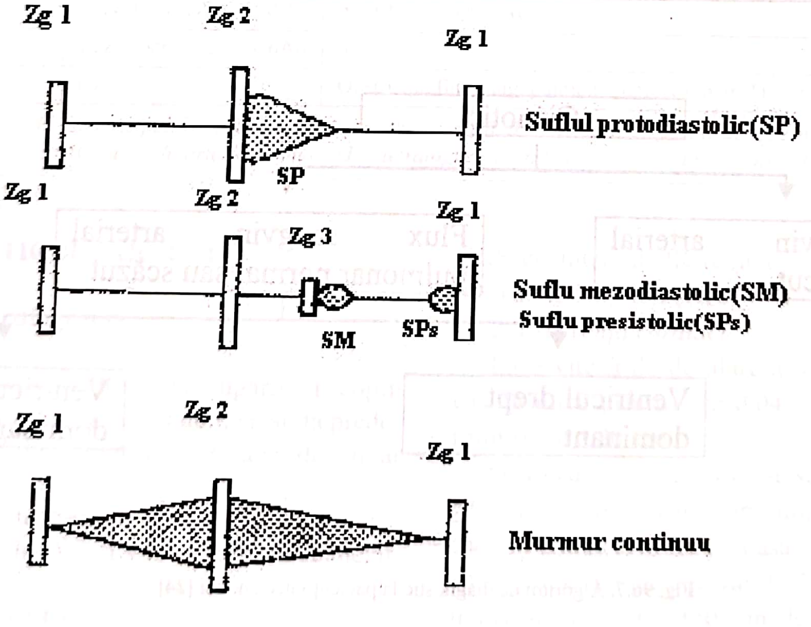

Zg 1
Zg 2
Zg 1
Suflul protodiastolic(SP)
SP
Zg 1
Zg 2
Zg 1
Zg 3
Suflu mezodiastolic(SM)
Suflu presistolic(SPs)
SM
SPs
Zg 1
Zg 2
Zg 1
Murmur continuu

Fig. 96.6. Diagrama suflurilor diastolice şi a suflului continuu **[6]**.

Inv. 187318

Tabelul 96.12.
Clasificarea clinică a MCC [24]

General

Sufluri normale sau inocente
Malpoziţii cardiace
Inversiune ventriculară (transpoziţie congenitală corectată de vase mari)
Bloc A-V complet

Necianogene fără şunt (flux sangvin arterial pulmonar normal sau scăzut)

Malformaţii cu punct de plecare în partea dreaptă a inimii (de la cel mai apropiat până la cel mai îndepărtat)
Malformaţii cu punct de plecare în partea stângă a inimii (de la cel mai apropiat până la cel mai îndepărtat)

Necianogene cu şunt (stânga-dreapta, flux sangvin arterial pulmonar crescut)

Şunt la nivel atrial
Şunt la nivel ventricular
Şunt între rădăcina aortei şi partea dreaptă a inimii
Şunt la nivel aorto-pulmonar
Şunturi la nivele multiple

Cianogene

Flux sangvin arterial pulmonar crescut
Flux sangvin arterial pulmonar normal sau scăzut
Ventriculul stâng dominant
Ventriculul drept dominant
Cu hipertensiune pulmonară
Fără hipertensiune pulmonară
Ventricule normale sau aproape normale

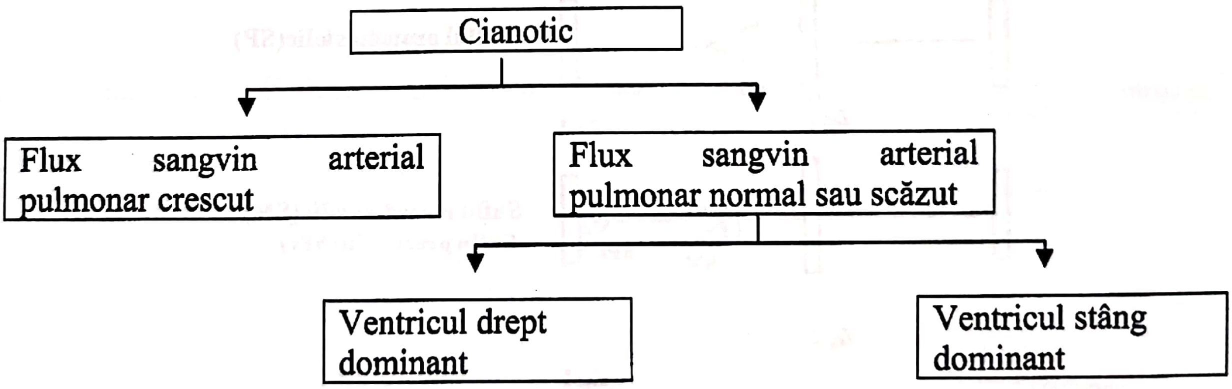

Cianotic
Flux sangvin arterial pulmonar crescut
Flux sangvin arterial pulmonar normal sau scăzut
Ventricul drept dominant
Ventricul stâng dominant

Fig. 96.7. Algoritm de diagnostic la pacienţii necianotici [24].

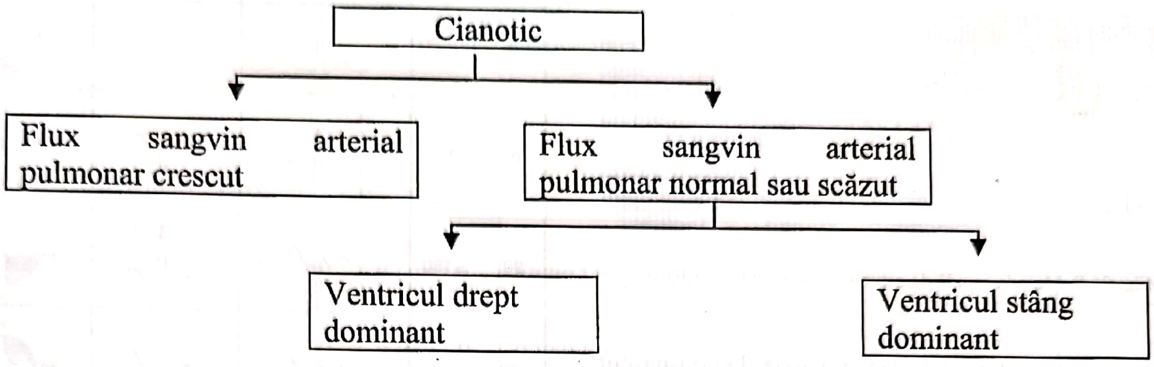

Cianotic
Flux sangvin arterial pulmonar crescut
Flux sangvin arterial pulmonar normal sau scăzut
Ventricul drept dominant
Ventricul stâng dominant

Fig. 96.8. Algoritm de diagnostic la pacienții cianotici **[24]**.

Tabelul 96.13. Cinci întrebări de bază **[24]**

Pacientul este cianotic sau necianotic ?
Fluxul sangvin arterial pulmonar este crescut sau nu ?
Malformația are originea în partea stângă sau dreaptă a inimii ?
Care este ventriculul dominant ?
Hipertensiunea pulmonară este prezentă sau nu ?

Tabelul 96.14. Clasificarea celor mai răspândite malformații cardiace congenitale (W.H. Johnson, J. H. Moller)

Flux sangvin arterial pulmonar	Acianotice (șunt stânga-dreapta)	Cianotice (șunt dreapta-stânga)
Crescut	DSV, CAP, DSA, CAVP	d-TVM, DVTA, TAC
Normal	Lez. obstr. SA, SP, CoAo	nu
Scăzut	nu	Obstrucția flux sang. pulmon + defect septal, TF, atr. tricuspidă, an. Ebstein

SA – stenoză aortică; SP – stenoză pulmonară; CoAo – coarctație de aortă; d-TVM – d-transpoziție de vase mari; DVTA – drenaj venos pulmonar aberant total; TAC – trunchi arterial comun; TF – tetralogie Fallot; CAVP – canal atrio-ventricular parțial

2. DIAGNOSTICUL PARACLINIC

2.1. Electrocardiograma

Electrocardiograma (ECG) la sugarii și copiii normali este diferită de cea de la adult; ea arată predominanța ventriculului drept în perioada de sugar exprimată prin:

1. devierea axei la dreapta;
2. unde R înalte în aVR și V1, V2; unde S adânci în derivația I și V5, V6.

A. Interpretarea ECG

1. Ritmul sinusal este ritmul normal la orice vârstă, fiind caracterizat prin: unde P înaintea fiecărui complex QRS cu interval PR regulat, axa undei P între 0 și 90° (în derivațiile I și aVF).

2. Frecvența cardiacă

La o viteză de derulare a hârtiei de 25mm/sec o căsuță mică (1mm) are 0,04 sec, iar o căsuță mare (5mm) are 0,20 sec.

Se va căuta o undă R ce se suprapune peste o linie groasă, și apoi se caută următoarea undă R. Dacă ea cade pe următoarea linie groasă, frecvența cardiacă este de 300/min. La un interval de 2 linii groase (10 mm) frecvența este 300/2=150/min; de 3 linii groase (15 mm) – 300/3=100/min; de 4 linii groase – 300/4=75/min etc. **(Fig. 96.9)**.

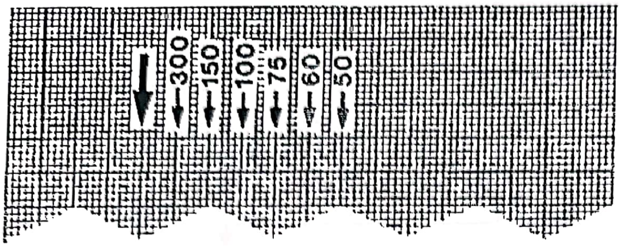


Fig. 96.9. Metoda rapidă de estimare a frecvenței cardiace.

Frecvența cardiacă variază cu vârsta: la nou-născut este 110–150/min; la 2 ani: 85–125/min; la 4 ani: 75–115/min; la 6 ani: 60–110/min.

3. Axa QRS

Calcularea axei cordului se face folosind sistemul hexaxial, în care axele derivațiilor frontale sunt reprezentate în cadrul unui cerc gradat (**Fig. 96.10**). Localizarea cadranului se face utilizând derivațiile I și aVF (**Fig. 96.11**). Apoi se va căuta derivația cu complexul QRS difazic (în care înălțimea undei R este egală cu adâncimea undei S). Axa QRS este perpendiculară pe derivația cu complex QRS difazic în cadranul determinat anterior.

Localizarea axei QRS variază cu vârsta (**Tabelul 96.15**).

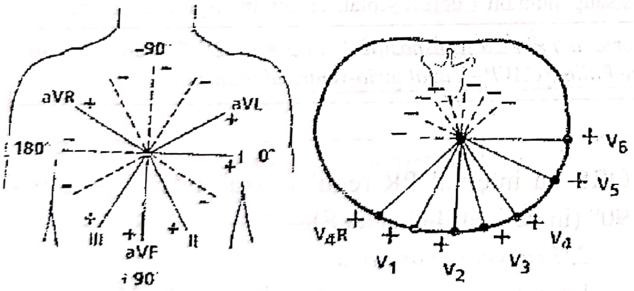


Fig. 96.10. Sistemul de referință hexaaxial (stânga) și sistemul de referință orizontal.

Tabelul 96.15. Media și rangul normal al axelor QRS

1 săpt – 1 lună	110° (+30,+180)
1 – 3 luni	70° (+10,+125)
3 luni – 3 ani	60° (=10,+125)
> 3 ani	60° (+20,+120)
Adulți	50° (-30,+105)

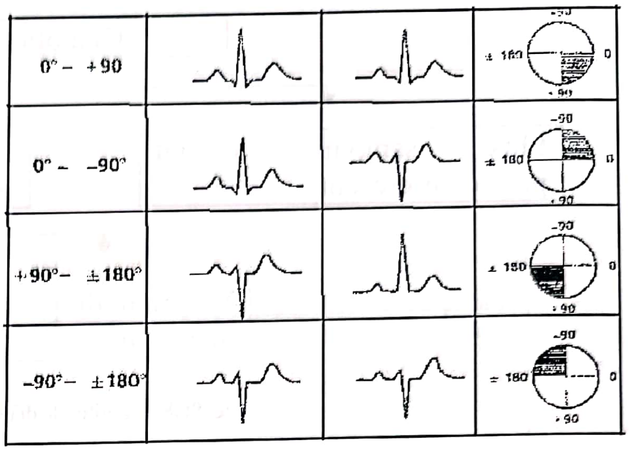


Fig. 96.11. Localizarea cadranelor a axei QRS din derivația I și aVF [7].

Axa QRS anormală:

(a) Devierea axei QRS la stânga: HVS, BRS, hemibloc anterior stâng

(b) Devierea axei QRS la dreapta: HVD, BRD

(c) Axa QRS superioară (unda S>unda R în aVF): hemibloc anterior stâng și BRD.

4. Intervalele:

a) Intevalul PR

Intervalul PR normal variază cu vârsta și cu frecvența cardiacă (**Tabelul 96.16**).

PR lung : BAV grad I, miocardită virală, DSA, boala Ebstein, toxicitatea digitalică

PR scurt: sindromul WPW

b) Durata QRS

Durata QRS normală variază cu vârsta (**Tabelul 96.17**).

Durata lungă a QRS este caracteristică tulburărilor de conducere ventriculară și rar observată în hipertrofia ventriculară.

c) Intervalul QT

Mărimea intervalului QT normal variază cu frecvența cardiacă (**Tabelul 96.18**).

QT corectat = QT adaptat la frecvență

QT corectat = QT măsurat√interval RR

(1) QTc normal = 0,42 sec

QTc>0,49 sec este normal în primele 6 luni

(2) QT lung: hipocalcemie, miocardită, sindrom QT lung

(3) QT scurt

5. Unda P (durata și amplitudinea)

Amplitudinea normală a undei P este < 3 mm.

Tabelul 96.16. Intervalul PR în funcţie de ritmul cardiac şi de vârstă (şi limita superioară a normalului)

Rata	0–1 luni	1–6 luni	6 luni – 1an	1–3 ani	3–8 ani	8–12 ani	12–16 ani	Adult
<60						0,16(0,18)	0,16(0,19)	0,17(0,21)
60–80					0,15(0,17)	0,15(0,17)	0,15(0,18)	0,16(0,21)
80–100	0,10(0,12)				0,14(0,16)	0,15(0,16)	0,15(0,17)	0,15(0,20)
100–120	0,10(0,12)			0,15	0,13(0,16)	0,14(0,15)	0,15(0,16)	0,15(0,19)
120–140	0,10(0,11)	0,11(0,14)	0,11(0,14)	0,12(0,14)	0,13(0,15)	0,14(0,15)		0,15(0,18)
140–160	0,09(0,11)	0,10(0,13)	0,11(0,13)	0,11(0,14)	0,12(0,14)			(0,17)
160–180	0,10(0,11)	0,10(0,12)	0,10(0,12)	0,10(0,12)				
>180	0,09	0,09(0,11)	0,10(0,11)					

Tabelul 96.17. Durata QRS – Media (şi limita superioară) în funcţie de vârstă

	0–1 luni	1–6 luni	6 luni – 1 an	1–3 ani	3–8 ani	8–12 ani	12–16 ani	Adult
secunde	0,05(0,07)	0,05(0,07)	0,05(0,07)	0,06(0,07)	0,07(0,08)	0,07(0,09)	0,07(0,10)	0,08(0,10)

Tabelul 96.18. Lungimea ciclului, ritmul cardiac şi media intervalului QT (şi limita superioară a normalului)

Lungimea ciclului (secunde)	Ritmul cardiac (per minut)	Intervalul QT (secunde)	Lungimea ciclului (secunde)	Ritmul cardiac (per minut)	Interval QT (secunde)
1,5	40	0,45(0,49)	0,85	70	0,36(0,38)
1,4	43	0,44(0,48)	0,80	75	0,35(0,38)
1,3	46	0,43(0,47)	0,75	80	0,34(0,37)
1,25	48	0,42(0,46)	0,70	86	0,33(0,36)
1,2	50	0,41(0,45)	0,65	92	0,32(0,35)
1,15	52	0,41(0,45)	0,60	100	0,31(0,34)
1,1	55	0,40(0,44)	0,55	109	0,30(0,33)
1,05	57	0,39(0,43)	0,50	120	0,28(0,31)
1,00	60	0,39(0,42)	0,45	133	0,27(0,29)
0,95	63	0,38(0,41)	0,40	150	0,25(0,28)
0,90	67	0,37(0,40)	0,35	172	0,23(0,26)

Durata undelor P este < 0,09 sec (la copiii mari), < 0,07 sec la sugari.

Unde P înalte → hipertrofie atrială dreaptă.

Unde P cu durată lungă → hipertrofie atrială stângă.

6. Amplitudinea QRS, raportului R/S, unde Q anormale

a) Amplitudinea QRS variază cu vârsta (**Tabelul 96.19**).

(1) QRS mari: hipertrofie ventriculară, tulburări de conducere (sindrom WPW)

(2) QRS mici – pericardită, miocardită, hipotiroidism, şi sunt normale la nou-născut

b) La sugarii normali, raportul R/S este mare în derivaţiile drepte şi mic în derivaţiile precordiale stângi (datorită undelor R înalte în derivaţiile drepte şi undelor S adânci în derivaţiile stângi) (**Tabelul 96.20**).

Tabelul 96.19. Voltajul undelor R şi S în funcţie de vârstă şi derivaţie – Media (limita superioară)

Voltajul	Derivaţia	0–1 luni	1–6 luni	6 luni – 1 an	1–3 ani	3–8 ani	8–12 ani	12–16 ani	Adulţi tineri
Unda R	I	4(8)	7(13)	8(16)	8(16)	7(15)	7(15)	6(13)	6(13)
	II	6(14)	13(24)	13(27)	13(23)	13(22)	14(24)	14(24)	9(25)
	III	8(16)	9(20)	9(20)	9(20)	9(20)	9(24)	9(24)	6(22)
	aVR	3(7)	3(6)	3(6)	2(6)	2(5)	2(4)	2(4)	1(4)
	aVL	2(7)	4(8)	5(10)	5(10)	3(10)	3(10)	3(12)	3(9)
	aVF	7(14)	10(20)	10(16)	8(20)	10(19)	10(20)	11(21)	5(23)
	V4R	6(12)	5(10)	4(8)	4(8)	3(8)	3(7)	3(7)	
	V1	15(25)	11(20)	10(20)	9(18)	7(18)	6(16)	5(16)	3(14)
	V2	21(30)	21(30)	19(28)	16(25)	13(28)	10(22)	9(19)	6(21)
	V5	12(30)	17(30)	18(30)	19(36)	21(36)	22(36)	18(33)	12(33)
	V6	6(21)	10(20)	13(20)	13(24)	14(24)	14(24)	14(22)	10(21)
Unda S	I	5(10)	4(9)	4(9)	3(8)	2(8)	2(8)	2(8)	1(6)
	V4R	4(9)	4(12)	5(12)	5(12)	5(14)	6(20)	6(20)	
	V1	10(20)	7(18)	8(16)	13(27)	14(30)	16(26)	15(24)	10(23)
	V2	20(35)	16(30)	17(30)	21(34)	23(38)	23(38)	23(48)	14(36)
	V5	9(30)	9(26)	8(20)	6(16)	5(14)	5(17)	5(16)	
	V6	4(12)	2(7)	2(6)	2(6)	1(5)	1(4)	1(5)	1(13)
Voltajul măsurat în mm când 1mV = 10mm de hârtie									

Tabelul 96.20. Raportul R/S în funcţie de vârstă, media, limita inferioară (LIN) şi limita superioară a normalului (LSN)

Derivaţie		0–1 luni	1–6 luni	6 luni – 1 an	1–3 ani	3–8 ani	8–12 ani	12–16 ani	Adult
V1	LIN	0,5	0,3	0,3	0,5	0,1	0,15	0,1	0
	Media	1,5	1,5	1,2	0,8	0,65	0,5	0,3	0,3
	LSN	19	S = 0	6	2	2	1	1	1
V2	LIN	0,3	0,3	0,3	0,3	0,05	0,1	0,1	0,1
	Media	1	1,2	1	0.8	0,5	0,5	0,5	0,2
	LSN	3	4	4	1,5	1,5	1,2	1,2	2,5
V3	LIN	0,1	1,5	2	3	2,5	4	2,5	2,5
	Media	2	4	6	20	20	20	10	9
	LSN	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0	S = 0

Raportul R/S anormal se întâlneşte în hipertrofia ventriculară şi în tulburările de conducere ventriculară.

c) Normal, undele Q sunt înguste (durata 0,02 sec) şi de obicei < 5 mm în derivaţiile precordiale stângi şi în aVF. La copiii sub 3 ani, sunt mai adânci de 8 mm în derivaţia III. Undele Q sunt absente în mod normal în derivaţiile stîngi.

(1) Unde Q adânci pot fi prezente în derivaţiile precordiale stângi în hipertrofia ventriculară prin încărcare volumetrică.

(2) Unde Q adânci şi largi se observă în infarctul miocardic şi fibroza miocardică.

(3) Unda Q în V1 se observă în hipertrofia ventriculului drept, L transpoziţia (TVM) şi ventricul unic; şi ocazional la nou-născut.

(4) Unde Q absente în V6 se observă în BRS.

7. Segmentul ST şi undele T

a) Segmentul ST

Normal, segmentul ST este izoelectric.

La sugari şi copii, supradimensionarea sau subdenivelarea segmentului ST cu 1 mm în derivaţiile membrelor sau cu 2 mm în derivaţiile precordiale este un lucru normal. Modificările anormale ale segmentului ST se întâlnesc în: pericardită, infarct miocardic, toxicitate digitalică.

b) Amplitudinea undei T:

Unde T înalte, ascuţite: hiperkaliemie, accidente cerebrale vasculare, HVS.

Unde T scunde: la nou-născuţii normali, hipokaliemie, pericardită, miocardită, ischemie miocardică.

B. Hipertrofiile atriale

În hipertrofiile atriale se întâlnesc anomaliile undei P (amplitudinea şi durata).

1. HAD – unde P înalte (>3 mm)
2. HAS – unde P largi (>0,10 sec la copii; 0,08 sec la sugari)
3. Hipertrofie biatrială – unde P înalte şi largi.

C. Hipertrofiile ventriculare

Criteriile hipertrofiei ventriculului drept (HVD)

1. Devierea axei QRS la dreapta faţă de normalul pentru vârstă.

2. R în V1, V2, aVR sunt mai mari decât limita superioară a normalului pentru pacienţii de aceeaşi vârstă.

S în V6, I sunt mai mari decât limita superioară a normalului.

3. Raportul R/S în V1, V2, este mai mare decât normalul la aceeaşi vârstă.

Raportul R/S în V6 este <1 (după vârsta de 1 lună).

4. Unde T mari prezente în V1 la vârsta de 3 zile.

Prezenţa undelor T mari în V1 nu este anormală la copiii mai mari de 6 ani.

5. Unde Q în V1 – semn de HVD

HVD la nou-născuţi

Diagnosticul de HVD la nou-născuţi este destul de dificil din cauza dominanţei ventriculului drept în această perioadă de viaţă.

HVD la nou-născuţi poate avea următoarele caractere:

1. Unde R în V1 mai mari de 10 mm (fără unde S)
2. Unde R în V1 mai mari de 25 mm, unde R în aVR mai mari de 8 mm,
3. Unda Q în V1 (patternul qR - observat la 10% din nou-născuţi)
4. Unde T mari în V1 la vârsta de 3 zile
5. Devierea axei la dreapta mai mare de + 180°.

Criteriile hipertrofiei ventriculare stângi (HVS)

1. Devierea axei QRS la stânga

2. R în I, II, III, aVL, aVF, V5, V6 mai mari decât normalul

S în V1, V2 mai mari decât normalul

3. Raportul R/S în V1, V2 mai mic decât limita inferioară a normalului pentru vârstă

4. Q în V5, V6 $\geq$ 5 mm însoţite de unde T înalte simetrice în aceleaşi derivaţii

D. Tulburările de conducere ventriculare

Tulburările de conducere ventriculară au în comun prelungirea duratei QRS şi includ următoarele:

1. blocurile de ramură (**Fig. 96.12 B**)
2. sindroamele de preexcitaţie (sindromul WPW) (**Fig. 96.12 C**)
3. blocurile intraventriculare (**Fig. 96.12 D**)

QRS normal variază cu vârsta. La sugari, durata QRS de 0,08 sec (adult QRS =0,10 sec) poate ridica suspiciunea de bloc de ramură.

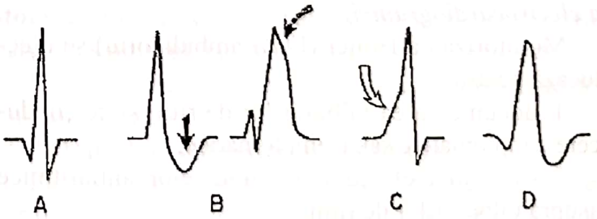


Fig. 96.12. Diagrama schematică a tulburărilor de conducere ventriculară **[6]**

A: complex QRS normal; **B**: complex QRS lărgit din BRD; **C**: sd. WPW (unde delta); **D**: bloc intraventricular.

1. Criteriile pentru BRD

a) Devierea axei QRS la dreapta;

b) Durata QRS mai mare decât normalul pentru vârstă;

c) S largă în I, V5, V6;

RR′ în aVR şi V1, V2.

d) Supradenivelarea segmentului ST şi inversarea undei T sunt frecvente la adult şi rare la copii.

BRD poate apărea în DSA şi în postventriculotomie dreaptă. Alte condiţii ar fi: boala Ebstein, CoAo, CAVC, drenajul venos pulmonar aberant. BRD este observat câteodată şi la subiecţii normali.

Patternul rsR′ în V1 este neobişnuit la adulţi şi normal la sugari.

2. Blocurile intraventriculare prezintă QRS larg pe toată durata lui (**Fig. 96.12 D**). Apar în hiperkaliemie, ischemie miocardică, toxicitatea procainamidei, fibroză miocardică.

3. Sindromul Wolf-Parkinson-White (WPW)

Sindromul WPW rezultă datorită unor căi anormale de conducere între atrii şi ventricule (fasciculul Kent) ce scurtcircuitează nodul atrio-ventricular. Aceşti pacienţi pot avea crize de tahicardie supraventriculară.

Criteriile pentru sindromul WPW

1. Interval PR scurt (<decât limita inferioară a normalului)

Limita inferioară a normalului: < 3 ani, 0,08 sec; 3–16 ani 0,10 sec; >16 ani 0,12 sec.

2. Unda delta

3. Durata mare a complexelor QRS

Mai există 2 alte forme de preexcitaţie:

1) sindromul Lown-Ganong-Levine (LGL) caracterizat prin PR scurt şi durata normală a QRS

2) sindromul de preexcitaţie Mahaim caracterizat prin PR lung, durata QRS lungă, unde delta.

Monitorizarea Holter (monitorizarea ambulatorie a electrocardiogramei)

Monitorizarea Holter (ECG ambulatoriu) se efectuează pentru:

1. documentarea tulburărilor de ritm şi de conducere simptomatice sau asimptomatice;
2. evaluarea efectului tratamentelor antiaritmice asupra tulburărilor de ritm;
3. screeningul pacienţilor cu risc crescut cardiac (postoperator TVM şi TF);
4. documentarea modificărilor ECG ce pot apărea în relaţie cu o boală cardiacă (sincope, ameţeli).

2.2. Radiografia toracică

Informaţiile obţinute pe Rx toracic includ:

(1) dimensiunea şi silueta cardiacă;
(2) dilatarea cavităţilor cordului;
(3) fluxul pulmonar şi aria vasculară pulmonară;
(4) alte informaţii (pulmonare, coaste etc.).

A. Dimensiunea şi silueta cordului

1. Dimensiunea cordului. Diametrul cardio-toracic (DCT) se obţine din raportul dintre diametrul transversal cel mai mare al cordului şi diametrul intern cel mai mare al toracelui (> 0,5 = cardiomegalie). DCT nu se prea utilizează la sugari, pentru că e greu de obţinut o Rx toracică în inspir.

2. Silueta cardiacă normală. Structurile ce determină silueta cardiacă pe Rx toracică antero-posterioară şi laterală sunt observate în **Fig 96.13**. La sugari, această siluetă cardiacă tipică se observă rar, datorită hipertrofiei de timus şi realizării Rx toracice în timpul expirului.

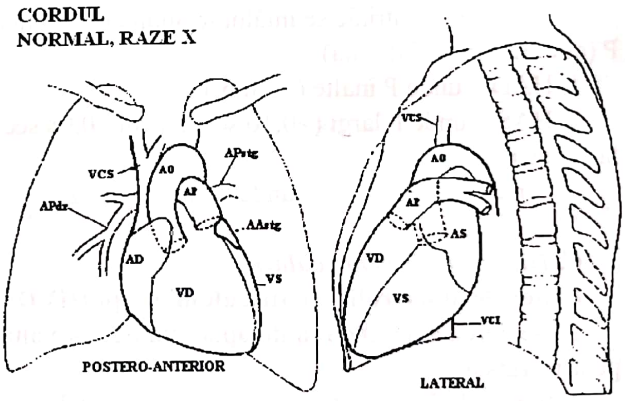


Fig. 96.13. Proiecţia anteroposterioară şi laterală a siluetei cardiace normale **[6]**.

3. Silueta cardiacă anormală. La pacienţii cianotici există mai multe tipuri de defecte (**Fig. 96.14**):

a) cordul „în sabot" cu scăderea fluxului pulmonar; la copii cu TF şi la unii copii cu atrezie tricuspidiană.

b) cordul sub formă de „ou în cuib" cu flux pulmonar cresut, la copii cu VM;

c) cordul în formă de „om de zăpadă" cu flux pulmonar crescut, în timpul supracardiac al anomaliei totale de întoarcere venoasă pulmonară.

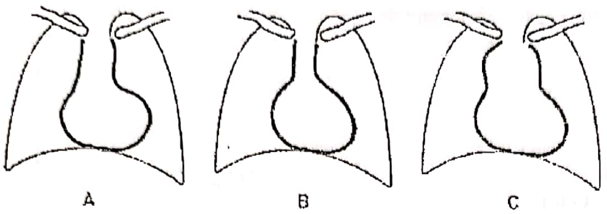


Fig. 96.14. Silueta cardiacă anormală: **A.** cord în „sabot"; **B.** Cord „ou în cuib"; **C.** cord „om de zăpadă" **[6]**.

B. Camerele cordului şi vasele mari

1. Dilatarea cavităţilor cordului

a) Dilatarea AS: se observă cel mai bine în proiecţia laterală prin protruzia posterioară a marginii AS. În proiecţia antero-posterioară se produce o „densitate dublă".

b) Dilatarea VS: în proiecţia antero-posterioară, apexul cordului este dispus spre stânga şi în jos. În proiecţia laterală, marginea posterioară cardiacă este dispusă mult posterior.

c) Dilatarea AD. În proiecţia antero-posterioară marginea dreaptă a siluetei cardiace este mult proeminentă.

d) Dilatarea VD: se apreciază cel mai bine în proiecţia laterală prin umplerea spaţiului retrosternal.

2. Dimensiunea vaselor mari

a) Segmentul arterei pulmonare proeminent: proeminenţa segmentului AP se observă în **Fig. 96.15 A** şi apare în:

(1) dilatarea poststenotică (stenoza valvei pulmonare);

(2) flux pumonar crescut prin AP (DSA, DSV);

(3) creşterea presiunii în AP (hipertensiune pulmonară);

(4) normal la adolescenţi, mai ales la fete.

b) Segmentul arterei pulmonare concav determină cord „în sabot" şi este observat în TF şi atrezie tricuspidiană (**Fig. 96.15 B**)

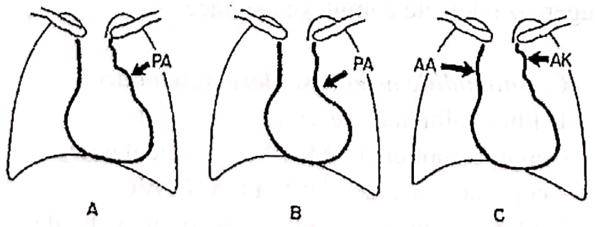


Fig. 96.15. Anomaliile vaselor mari. **A**: segmentul arterei pulmonare (PA) proeminent; **B**: segmentul arterei pulmonare concav; **C**: dilatarea aortei ascendente (AA) şi proeminenţa butonului aortic (AK) **[6]**.

c) Dilatarea aortei: dilatarea aortei ascendente apare în TF şi SA şi mai puţin frecvent în PCA, CoAo, HTA. Când aorta ascendentă şi arcul aortic sunt dilatate, butonul aortic devine proeminent în proiecţie antero-posterioară.

C. Aria vasculară pulmonară

1. Fluxul pulmnar crescut este prezent când:

(a) Arterele pulmonare apar dilatate şi se extind în al treilea câmp pulmonar lateral (unde nu sunt prezente de obicei).

(b) Există o vascularizaţie crescută la nivelul apexurilor pumonare unde de obicei vasele sunt colabate.

Fluxul pulmonar crescut apare la copiii **fără cianoză** în următoarele boli: DSA, DSV, PCA, CAVC, drenajul venos pulmonar aberant parţial.

La **copiii cianotici**, apare în TVM, persistenţa hipertensiunii pulmonare la nou-născut, drenajul venos pulmonar aberant total, trunchi arterial comun, ventricul unic.

2. Fluxul pulmonar scăzut se suspectează când hilurile sunt mici, câmpurile pulmonare sunt „negre" pe Rx torace şi vasele sunt mici şi subţiri. Câmpurile pulmonare ischemice la pacienţii cianotici sugerează stenoză critică sau atrezie pulmonară sau tricuspidiană şi TF.

3. Congestia venoasă pulmonară se caracterizează prin faptul că marginea vaselor pulmonare nu se poate distinge şi este observată în SM, persistenţa hipertensiunii pulmonare la nou-născut, anomalia totală de întoarcere venoasă pulmonară, cor triatriatum.

4. Vascularizaţia pulmonară normală este prezentă la pacienţii cu leziuni obstructive uşoare şi moderate (SP, SA) sau în leziunile cu şunt mic stânga-dreapta.

Diagrama fluxului pulmonar, însoţit sau nu de hipertrofie ventriculară cu MCC, este observată în **Tabelul 96.21**.

D. Abordarea sistematică pe Rx torace

1. Localizarea ficatului şi a camerei cu aer a stomacului. Apexul cardiac trebuie să fie de aceeaşi parte cu stomacul, iar de partea opusă umbra ficatului.

Ficatul pe linia mediană apare în sindromul asplenic sau polisplenic.

2. Aspectele scheletice pe Rx torace

Pectus excavatum poate produce o impresie falsă de cardiomegalie în proiecţia antero-posterioară. La pacienţii cardiaci se pot întâlni frecvent scolioză şi anomalii vertebrale. În CoAo se observă eroziuni costale (la copiii peste 5 ani) la nivelul coastelor de la a patra la a opta.

Tabelul 96.21. Diagrama în bolile cardiace congenitale

Boli necianogene		
Flux pulmonar crescut		
	HVS:	DSV, PCA CAVC
	HVD:	DSA, drenaj venos pulmonar parțial Sd. Eisenmenger (secundar DSV, PCA etc)
Flux pulmonar normal		
	HVS:	SA, IA, CoAo, fibroelastoză endocardică, IM
	HVD:	SP, CoAo la sugari, SM
Boli cianogene		
Flux pulmonar crescut		
	HVS:	TAC, TVM+DSV, ventricul unic
	HVD:	TVM, drenaj venos pulmonar aberant parțial, persistența hipertensiunii pulmonare la nou-născut
Flux pulmonar scăzut		
	HVD+HVS, TVM+SP, ventricul unic +PS	
	HVS, atrezie tricuspidiană, atrezie pulmonară cu VD hipoplastic	
	HVD, TF, sindrom Eisenmenger (secundar DSA, DSV, PCA), anomalia Ebstein	

3. Identificarea aortei

Arcul aortic drept se asociază frecvent cu TF și TAC. În CoAo poate apare semnul „3", iar pe esofagul baritat, semnul „E".

4. Mediastinul superior

La sugarii sănătoși hipertrofia timusului poate da o falsă impresie de cardiomegalie.Umbra mediastinală îngustă este observată în TVM și sindromul Di George. Figura în formă de „8", „om de zăpadă", apare în drenajul venos pulmonar aberant total.

5. Parenchimul pulmonar

Densitatea de durată lungă a câmpului pulmonar drept sugerează sechestrație bronho-pulmonară.

Umbra vasculară vericală de-a lungul marginii cardiace inferioare drepte sugerează drenajul venos pulmonar aberant parțial (sindromul Scimitar).

Anomaliile radiologice sugestive pentru MCC includ anomaliile siluetei cardiace, anomaliile viscerelor și ale vascularizației pulmonare.

A. Anomaliile dimensiunii, siluetei și poziției cordului

1. Cardiomegalia poate fi datorată MCC, miocarditei, cardiomiopatiilor, pericarditei, hiperhidratării.

2. Silueta cardiacă anormală:

a) „Cord în sabot" (cu flux pulmonar scăzut) se observă în TF și atrezie tricuspidiană.

b) Cord „ou în cuib" (cu flux pulmonar crescut) se observă în TVM.

c) Cardiomegalie globuloasă în anomalia Ebstein.

3. Dextrocardia sau mezocardia în 4 situații:

a) situs inversus total sau cord normal;

b) hipoplazia plămânului drept cu deplasarea în dreapta a cordului normal;

c) defecte cardiace cianotice complexe, determinând inversare atrială și ventriculară;

d) sindromul asplenic și polisplenic cu ficatul pe linia mediană.

B. Anomaliile viscerelor abdominale

1. Ficatul pe linia mediană indică sindromul asplenic sau polisplenic cu MCC cianogene.

2. Ficatul în partea stângă cu inima de partea dreaptă indică situs inversus total cu dextrocardie sub formă de imagine în oglindă.

3. Ficatul și apexul cardiac de aceeași parte sugerează defecte complexe cardiace.

C. Anomaliile ariei vasculare pulmonare

1. Flux pulmonar crescut:

– copii cianotici: TVM, TAC, ventricul unic;

– copii fără cianoză: DSV, PCA, CAVC.

2. Flux pulmonar scăzut: atrezie pulmonară, de tricuspidă, TF.

Flux pulmonar scăzut cu cardiomegalie marcată se observă în boala Ebstein.

3. Câmpurile pulmonare reticulate apar în obstrucție venoasă pulmonară și sugerează persistența hipertensiunii pulmonare la nou-născut și în drenajul venos pulmonar aberant total.

2.3. Ecocardiografia

A. Ecocardiografia M este importantă în evaluarea unor condiții și funcții și, în special, în măsurarea dimensiunilor.

1. Aplicațiile Eco M includ:

a) măsurarea dimensiunilor camerelor cardiace, ale vaselor, ale îngroșării septului ventricular și a pereților ventriculari (**Fig. 96.16**);

b) funcția ventriculului stâng (fracția de scurtare, fracția de ejecție);

c) studiază mișcarea valvelor (prolaps de valvă mitrală, HTP, SM) și a septului interventricular;

d) detectează lichidul pericardic.

2. Funcția ventriculului stâng

a) Fracția de scurtare (FS) = $[(Dd\text{-}Ds)/Dd]x100$

Dd – dimensiunea la sfârșitul diastolei

Ds – dimensiunea la sfârșitul sistolei

Normal = 36%

b) Fracția de ejecție (FE) = $\{[(Dd)^3\text{-}(Ds)^3]/(Dd)^3\}x100$

Normal = 74%

B. Ecocardiografia 2D (Eco 2D) permite examinarea detaliată a structurilor cardiace în mișcare.

Localizarea transductorului poate fi:

1. parasternal;
2. apical;
3. subcostal;
4. suprasternal.

În **Fig. 96.17, 96.18, 96.19, 96.20** sunt ilustrate imaginile standardizate ale inimii și vaselor mari.

C. Ecocardiografia Doppler

Informațiile furnizate de Eco Doppler sunt:

– prezența fluxului sanguin;

– sensul fluxului sanguin +/- (+ se apropie, – se îndepărtează);

– viteza fluxului sanguin;

– accelerația (pe trasee oblic ascendente);

– decelerația (pe trasee oblic descendente);

– caracterul fluxului sanguin (laminar – spectru îngust; turbulent – spectru larg).

D. Ecocardiografia bidimensională Doppler color

Culoarea roșie reprezintă fluxul care se îndreaptă spre transductor. Culoarea albastră arată fluxul care se îndepărtează de transductor. Turbulența se traduce prin adăugarea nuanței de verde la culoarea primară. Fluxul turbulent cu viteză mare are aspect de mozaic.

2.4. Testul de efort

Testul de efort este important în evaluarea simptomelor cardiace și a aritmiilor, cuantificând severitatea anomaliilor cardiace.

Protocoalele Treadmill sunt bine standardizate și mult mai larg utilizate decât bicicleta ergometrică.

Valorile normale pentru copii nu sunt disponibile prin protocolul Bruce. Timpul de rezistență este cel mai bun predictor al capacității de efort la copii (față de protocolul Bruce) (**Tabelul 96.22**).

În timpul testului de efort, pacientul este monitorizat continuu pentru modificările ischemice sau aritmii pe ECG, pentru simptome ca: dureri toracice, frecvență cardiacă mai mare de 190–200/mm, monitorizarea tensiunii arteriale (normal presiunea sistolică poate depăși 180 mm Hg).

2.5. Cateterismul cardiac și angiografia

Cateterismul cardiac este o metodă prin care se introduce o sondă (cateter) în interiorul vaselor și al cavităților inimii. Este o metodă invazivă, sângerândă, efectuată cu scopul obținerii următoarelor informații:

– urmărirea traiectului parcurs de sondă sub control radiologic;

– măsurarea directă a presiunii din diverse puncte ale traiectului urmat;

– măsurarea concentrației de oxigen prin recoltarea de eșantioane de sânge din diverse puncte;

– înregistrarea de curbe de diluție prin injectarea de substanțe colorante;

– înregistrarea ECG intracavitar.

Cateterismul cardiac permite și angiocardiografia, prin injectarea pe sondă în anumite locuri a substanței de contrast radioopace. Riscurile cateterismului cardiac pot fi: aritmii, reacții adverse față de substanța de contrast, hemoragie, infecții, blocul inimii, complicații renale (hematurie, proteinurie, oligurie).

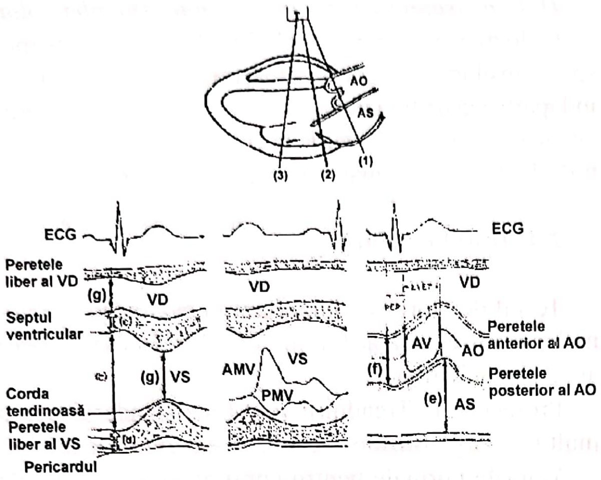

AO
AS
(1)
(2)
(3)
ECG
Peretele liber al VD
(g)
VD
Septul ventricular
(c)
(g)
VS
Corda tendinoasă
Perete liber al VS
(u)
Pericardul
VD
AMV
VS
PMV
ECG
VD
AV
AO
Peretele anterior al AO
(f)
Peretele posterior al AO
(e)
AS

Fig. 96.16. Eco Mode-M secțiunile din partea stângă a cordului [6].

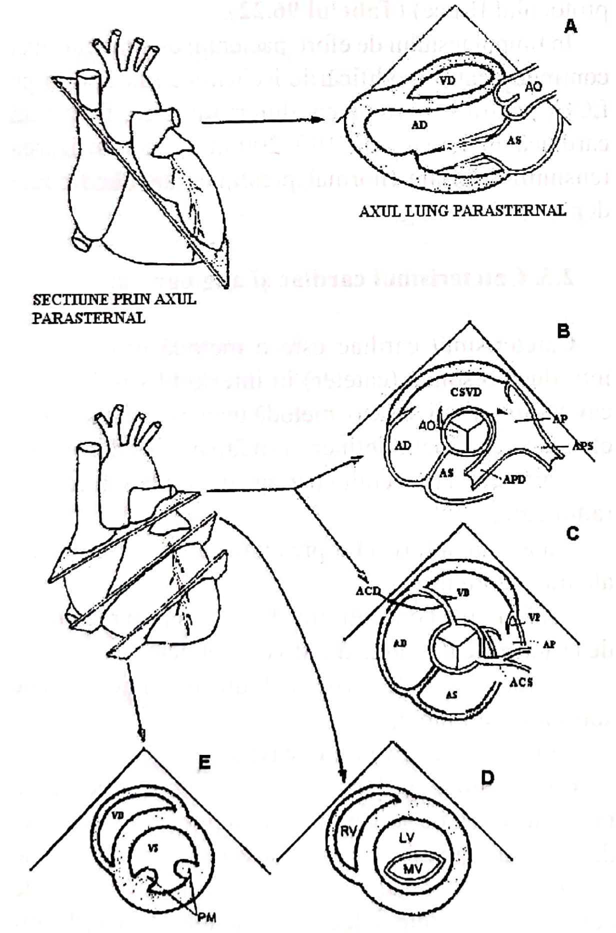

SECTIUNE PRIN AXUL PARASTERNAL
A
VD
AO
AD
AS
AXUL LUNG PARASTERNAL
B
CSVD
AO
AD
AP
APS
AS
APD
C
ACD
VD
VS
AP
AD
ACS
AS
E
VD
VS
PM
D
RV
LV
MV

Fig. 96.17. Eco 2D secțiune parasternală [6].

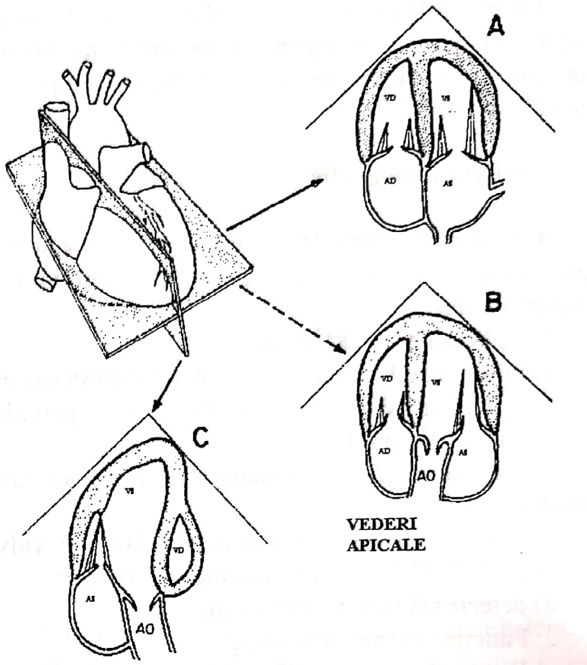

A
VD
VS
AD
AS
B
VD
VS
AD
AO
AS
C
VS
VD
AS
AO
VEDERI APICALE

Fig. 96.18. Eco 2D secțiune apicală.

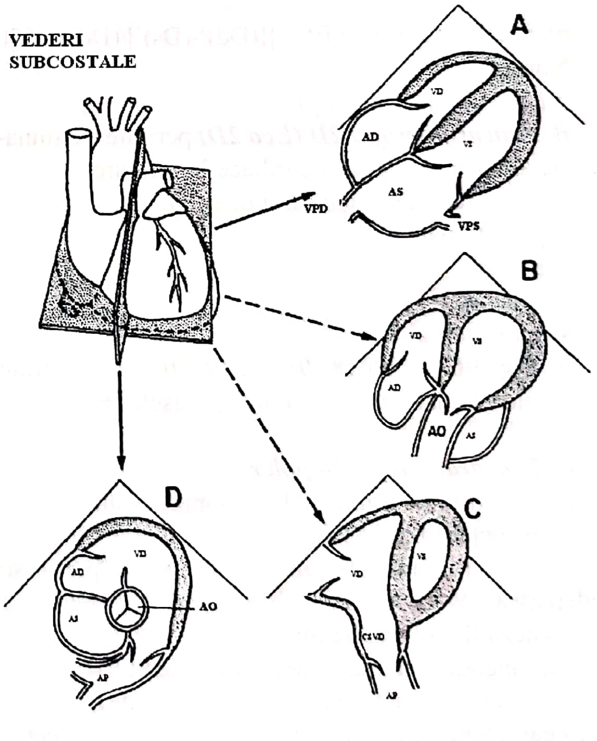

VEDERI SUBCOSTALE
A
VD
AD
VS
AS
VPD
VPS
B
VD
VS
AD
AO
AS
D
AD
VD
AS
AO
AP
C
VD
VS
CSVD
AP

Fig. 96.19. Eco 2D secțiune subcostală.

Tabelul 96.22. Protocolul Bruce Treadmill
–Timpul testului de efort (de rezistență) (minute)

Vârsta (ani)	Percentila					
	10	25	50	75	90	Media
Băieți						
4–5	8,1	9	10	12	13,3	10,4
6–7	9,7	10	12	12,3	13,5	11,8
8–9	9,6	10,5	12,4	13,7	16,2	12,6
10–12	9,9	12	12,5	14	15,4	12,7
13–15	11,12	13	14,3	16	16,1	14,1
16–18	11,13	12,1	13,6	14,5	15,8	13,5
Fete						
4–5	7	8	9	11,2	12,3	9,5
6–7	9,5	9,6	11,4	13	13	11,2
8–9	9,9	10,5	11	13	14,2	11,8
10–12	10,5	11,3	12	13	14,6	12,3
13–15	9,4	10	11,5	12	13	11,1
16–18	8,1	10	10,5	12	12,4	10,7

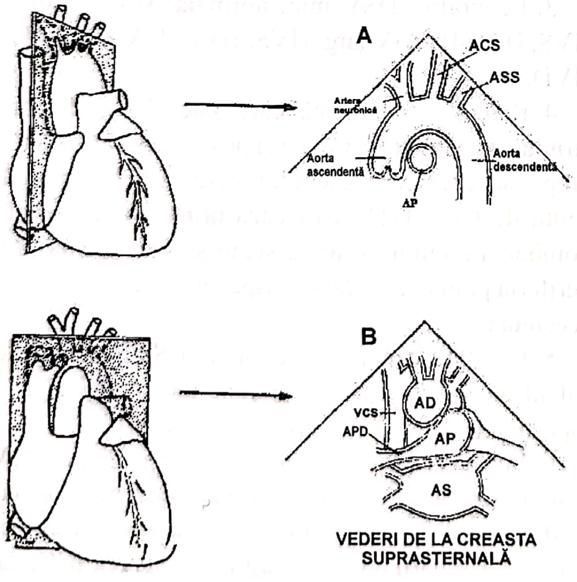


Fig. 96.20. Eco 2D secțiune suprasternală.

Importanța majoră a cateterismului cardiac este utilizarea sa în cardiopatiile valvulare în vederea furnizării de date privind modificările parametrilor hemodinamici și stabilirea indicațiilor operatorii.

3. DIAGNOSTICUL MORFOPATOLOGIC (MALFORMAȚII CARDIACE CONGENITALE – MCC)

3.1. Bolile cu șunt stânga-dreapta

Defectul septal atrial (Tip ostium secundum)

Incidența: 5.10% din toate MCC

Patologie și fiziopatologie:

1. Defectul este situat la nivelul septului atrial, la nivelul fosei ovale (tipul ostium secundum), în porțiunea caudală a septului interatrial (tipul ostium primum) sau lângă intrarea venei cave superioare și venei cave inferioare în atriul drept (tipul sinus venos).

Defectul poate fi asociat ocazional cu prolaps de valvă mitrală sau drenaj venos pulmonar aberant

2. Şuntul stânga-dreapta este prezent la nivelul defectului cu încărcare volumică a atriului drept şi a ventriculului drept, ducând la creşterea fluxului sanguin pulmonar. Hipertensiunea pulmonară se dezvoltă de obicei la adult.

Manifestările clinice:

1. De obicei, pacienţii nu prezintă niciun simptom.

2. Caracteristic: zgomotul 2 este întărit, cu dedublare largă şi fixă, şi suflu sistolic gradul 2–3/6 pe marginea stângă a sternului.

3. Ecografia arată BRD în V1.

4. Radiografia toracică: cardiomegalie (dilatarea atriului şi ventriculului drept), aria vasculară pulmonară crescută, segmentul arterei pulmonare proeminent.

5. Eco 2D arată dimensiunea şi locul defectului.

6. Închiderea spontană a defectului poate avea loc în primii 5 ani de viaţă (la 40% din cazuri). La unii pacienţi, dimensiunea defectului poate diminua. La adult (decada a 3-a şi a 4-a de viaţă) pot apărea: hipertensiune pulmonară (HTP), insuficienţă cardiacă congestivă (ICC) şi aritmii atriale. Sunt posibile şi accidente vasculare cerebrale prin embolii paradoxale.

Management:

Medical: Profilaxia endocarditei bacteriene nu este necesară, decât în cazurile asociate cu prolaps de valvă mitrală sau drenaj venos pulmonar aberant. Exerciţiul fizic nu este contraindicat.

Chirurgical: Închiderea DSA (sutură simplă sau cu petic) sub bypass cardio-pulmonar (BCP) se va face la vârsta de 2–5 ani; mortalitatea operatorie este mai mică de 1%. Tratamentul chirurgical este indicat când raportul dintre debitul pulmonar (QP) şi debitul sistemic (QS) este 2/1. Unii recomandă închiderea defectelor mici cu QP/QS<2/1 datorită posibilităţii producerii AVC prin embolii paradoxale. Rezistenţa vasculară pulmonară crescută ($\geq = 104/m^2$) este o contraindicaţie chirurgicală.

Defectul septal ventricular (DSV)

Incidenţa: cea mai frecventă MCC (20–25%)

Patologie şi fiziopatologie:

1. DSV poate fi localizat în septul perimembranos sau în septul muscular. Se asociază frecvent cu PCA şi CoAo. În DSV infundibular (lângă valva pulmonară, în apropierea tractului de ieşire al ventriculului drept), valva aortică poate prolaba prin DSV, rezultând regurgitare aortică.

2. Defectul are dimensiuni variabile, de la defect mic fără modificări hemodinamice semnificative, la defect larg cu HTP şi ICC. În DSV cu şunt mic stânga-dreapta, încărcarea volumică este la nivelul AS şi VS (nu în VD). În DSV cu şunt mare, în VD există încărcarea volumică şi de presiune în plus faţă de încărcarea volumică din AS şi VS. Se poate dezvolta HTP în grade variate. Când DSV este larg, rezistenţa vasculară pulmonară este crescută, se dezvoltă HTP severă şi cianoză prin inversarea şuntului (şunt dreapta-stânga).

Manifestările clinice:

1. În cazul unui DSV mic, creşterea şi dezvoltarea sunt normale, fără simptomatologie. În cazul unui DSV larg, apar infecţiile pulmonare, hipertrofie staturo-ponderală şi ICC la sugar. Când rezistenţa vasculară pulmonară este crescută, pot fi prezente cianoza, tahipneea, oboseala la supt.

2. Cacteristic: suflu sistolic intens, rugos, grad 2–5/6, cu maximum de intensitate în spaţiul IV intercostal stâng, cu iradiere în „spiţă de roată", însoţită de freamăt catar. În HTP, zgomotul 2 este dedublat şi componenta P2 este accentuată.

3. Ecografie: DSV mic, normală; DSV moderat: HVS, HAS(I); DSV larg: HVS, HVD, HAS(I); în HTP, HVD.

4. Radiografia toracică: cardiomegalie cu dilatarea atriului şi ventriculului stâng şi posibil şi a ventriculului drept, accentuarea desenului vascular pulmonar. În şunturile largi, HTP realizează următoarele aspecte: bombarea arcului mijlociu stâng şi discrepanţa între periferia pulmonară clară şi aspectul vascular perihilar accentuat.

5. Eco 2D: poziţia şi dimensiunea DSV. Eco Doppler calculează gradientul de presiune intraventricular şi raportul QP/QS (>2 indicaţie chirurgicală).

6. Închiderea spontană are loc în 30–40% din DSV, mai ales în cazul DSV mici şi mai frecvent în primul an de viaţă. DSV largi au tendinţa de a se micşora cu vârsta. La sugarii cu DSV larg poate apărea ICC, dar nu în primele 2 luni de viaţă. DSV larg dezvoltă HTP după 6–12 luni, iar după vârsta de 2 ani, dezvoltă boală vasculară pulmonară obstructivă.

Management:

Medical: Tratamentul ICC cu diuretice şi digitalice. Nu este contraindicat exerciţiul fizic în absenţa HTP. Sunt necesare menţinerea igienei dentare şi profilaxia endocarditei bacteriene.

Chirurgical:

a. Proceduri:

(1) Banding-ul arterei pulmonare este rar efectuat (în lipsa altor leziuni asociate).

(2) Închiderea directă a DSV sub BCP cu sau fără hipotermie.

b. Indicaţii:

(1) Şuntul stânga-dreapta mare cu $QP/QS<1{,}5/1$.

(2) Sugarii cu ICC şi retardul creşterii ce nu răspund la tratamentul medical vor fi operaţi la orice vârstă. Sugarii cu DSV larg şi circulaţie pulmonară crescută vor fi operaţi cât mai rapid posibil. Sugarii care răspund la tratamentul medical vor fi operaţi la vârsta de 12–18 luni. Copiii asimptomatici vor fi operaţi la vârsta de 2–4 ani.

(3) Contraindicaţii: Rezistenţa vasculară pulmonară/ rezistenţa vasculară sistemică $\geq 0{,}5$; boală vasculară pulmonară obstructivă cu şunt dreapta-stânga.

c. Observaţii chirurgicale în situaţii speciale:

(6) **DSV+PCA**: dacă PCA este larg, canalul se poate închide singur în primele 6-8 săptămâni, iar DSV se va închide mai târziu.

(7) **DSV+CoAo**: există controverse; prima dată va fi corectată CoAo fără banding-ul AP. DSV va fi închis mai târziu (dacă este indicat).

(8) **DSV+IA**: este de obicei asociat cu DSV infundibular. Când IA este prezentă, este indicată închiderea DSV, chiar în $QP/QS<2/1$. Când IA este moderată sau severă, este indicată repararea sau înlocuirea valvei aortice.

Persistenţa canalului arterial (PCA)

Incidenţa: 5–10% din MCC, excluzând sugarii prematuri.

Patologie şi fiziopatologie:

1. Comunicare anormală între circulaţia sistemică şi cea pulmonară la nivelul canalului arterial persistent, situat între artera pulmonară şi aorta descendentă.

2. Dimensiunea şuntului stânga-dreapta este determinată de diametrul şi lungimea canalului şi de gradul rezistenţei vasculare pulmonare. În cazul unui canal larg, se dezvoltă HTP şi boală vasculară pulmonară obstructivă, cu şunt dreapt-stânga şi cianoză.

Manifestările clinice:

1. Asimptomatic în cazul canalului mic. Când canalul este larg, se dezvoltă ICC.

2. Suflu sistolo-diastolic continuu (grade 1–4/6) pe marginea stângă a sternului şi în aria infraclaviculară stângă. Când canalul este larg se auscultă uruitura diastolică apicală.

3. Ecografia: (ca în DSV) PCA moderat/mic: normal sau HVS; PCA larg: HVD+HVS; boală vasculară obstructivă pulmonară: HVD.

4. Radiografia toracică: (ca în DSV): PCA mic: normal; PCA larg: cardiomegalie, circulaţie pulmonară accentuată; boală obstructivă vasculară pulmonară, proeminenţa arcului mijlociu stâng şi aspectul vascular perihilar accentuat.

5. Eco 2D: vizualizarea PCA.

6. Dacă şuntul este larg, se pot dezvolta IC şi pneumonii recurente.

Management:

Medical: În absenţa HTP, nu este contraindicat efortul fizic. Este indicată profilaxia endocarditei bacteriene.

Chirurgical: Este indicată ligatura PCA cu/fără divizarea lui. Prezenţa bolii vasculare obstructive pulmonare reprezintă o contraindicaţie chirurgicală.

Diagnosticul diferenţial: se face cu următoarele boli în care apare suflu continuu:

1. fistula AV la nivelul coronarelor (suflu pe toată aria precordială);
2. fistula AV sistemică (ICC, suflu continuu, la nivelul extremităţii cefalice şi a ficatului);
3. fistula AV pulmonară (suflu continuu posterior, cianoză);
4. „bâzâitul" venos (dispare când pacientul este în poziţie de supinaţie);
5. suflul circulaţiei colaterale în CoAo şi TF;
6. trunchi arterial comun (ocazional);
7. fereastră aorto-pulmonară;
8. stenoza arterei pulmonare (suflu continuu audibil peste tot, la nivelul toracelui);
9. ruptura anevrismului de sinus Valsalva;
10. anomalia totală de întoarcere venoasă pulmonară;
11. obstrucţia întoarcerii venoase pulmonare după operaţia Mustard în TVM;
12. DSV+IA;
13. absenţa valvei pulmonare.

Canalul atrio-ventricular (CAV)
(Defectul septal atrio-ventricular)

Incidenţa: 2% din MCC (30 % din sindrom Down)

Patologie şi fiziopatologie:

1. Comunicarea anormală interatrială şi interventriculară (zona centrală a cordului), asociată cu anomalia valvelor atrio-ventriculare (în formele complete există o valvă atrio-ventriculară unică). În **forma completă**, comunicarea interatrială este în porţiunea inferioară a septului (**DSA-ostium primum**), comunicarea interventriculară este în porţiunea superioară a septului, sub inserţia valvelor atrio-ventriculare. Acestea au modificări de structură. Valva mitrală are de obicei 3 foiţe, dintre care 2 mediane, iar valva tricuspidă, mai puţin afectată, prezintă subdezvoltarea valvei septale. În **formele parţiale** există o despicătură (cleft) a valvei mitrale anterioare, ce permite regurgitarea sistolică. Ambele valve atrio-ventriculare se inseră pe sept la acelaşi nivel şi se poate vorbi de o valvă AV unică, având 5 elemente valvulare.

2. Combinarea acestor defecte determină şunt interatrial, interventricular şunt între ventriculul stâng-atriul drept şi regurgitare la nivelul valvelor atrio-ventriculare. În perioada de sugar se dezvoltă ICC cu/fără HTP.

Manifestările clinice:

1. Retardul creşterii, infecţii respiratorii repetate, semne de ICC.

2. Suflu holosistolic, foarte aspru, gradul 3–4/6, pe marginea stângă a sternului (sugerând DSV); poate fi auscultat la apex un suflu sistolic de regurgitare mitrală.

3. ECG: PR prelungit (bloc AV), deviere la stânga a axului QRS, supraîncărcare biatrială (biventriculară).

4. Radiografia toracică: cardiomegalie, desen vascular pulmonar foarte accentuat.

5. Eco 2D: evidenţiază defectele descrise.

6. ICC apare la 1–2 luni după naştere şi este frecventă pneumonia recurentă.

Management:

Medical: Este indicat tratamentul medical al ICC la sugari. Este indicată profilaxia endocarditei bacteriene, chiar şi după corectarea chirurgicală.

Chirurgical:

a. Paliativ: Se practică banding-ul arterei pulmonare la sugarii mici, dacă nu este posibilă corecţia totală.

b. Corectiv: Închiderea DSA şi DSV şi reconstituirea valvelor atrio-ventriculare sub BCP cu sau fără hipotermie (mortalitatea 5–10%). ICC care nu răspunde la tratamentul medical, pneumonii repetate, retardul creşterii şi şuntul dreapta-stânga cu HTP sunt indicaţii chirurgicale.

În canalul atrio-ventricular parţial, defectul atrial este de tip ostium primum, ocazional există o despicătură (cleft) a valvei mitrale, iar fiziopatologia şi manifestările clinice sunt similare DSA tip ostium secundum.

Drenajul venos pulmonar aberant parţial

Incidenţa: mai mică de 1% din MCC.

Patologie şi fiziopatologie: Una sau mai multe (dar nu toate) vene pulmonare drenează în atriul drept sau în vena cavă superioară, vena cavă inferioară, sinusul coronar, vena nenumită stângă. Hemodinamica este similară cu cea din DSA.

Manifestări clinice:

1. Copiii sunt de obicei asimptomatici.

2. Semnele clinice sunt asemănătoare cu cele din DSA. Când se asociază DSA, există dedublare largă şi fixă a zgomotului 2. Când nu există DSA, zgomotul 2 este normal.

3. ECG: HVD, BRD sau poate fi normală.

4. Radiografia toracică: dilataţia atriului şi ventriculului drept, circulaţie pulmonară crescută.

5. Eco: diagnosticul este mai puţin sigur. Sunt necesare adesea CT şi RMN.

6. Cianoza şi dispneea se dezvoltă în a 3-a şi a 4-a decadă de viaţă când se instalează boala vasculară obstructivă pulmonară.

Management:

Medical: Nu este contraindicat efortul fizic. Nu este indicată profilaxia endocarditei bacteriene.

Chirurgical: Corecţia chirurgicală, sub BCP, se face de obicei la vârsta de 2–5 ani. Şuntul stânga-dreapta cu QP/QS>2/1 este indicaţie chirurgicală.

3.2. Leziunile obstructive

Stenoza pulmonară (SP)

Incidenţa: 5–8% din MCC.

Patologie şi fiziopatologie:

1. SP poate fi valvulară (90%), subvalvulară (infundibulară) sau supravalvulară. Displazia valvei pulmonare a fost observată în sindromul Noonan. SP infundibulară izolată este rar întâlnită, mai frecvent este asociată cu DSV larg (TF).

2. În SP valvulară are loc dilatația poststenotică a arterei pulmonare. În funcție de severitatea SP, există un grad variabil al HVD.

Manifestările clinice:

1. SP ușoară este de obicei asimptomatică. În cazurile moderate există dispnee și fatigabilitate, iar în cazurile severe ICC.

2. Suflu sistolic de ejecție (grade 2–5/6) pe marginea stângă a sternului, dedublare largă a zgomotului 2, iar componenta P2 este diminuată.

3. ECG este normală în SP ușoară. În SP moderată apare devierea axului QRS la dreapta, HVD. În SP severă se observă HAD, HVD.

4. Radiografia toracică: proeminența arcului superior drept (atriul drept) sau a arcului arterei pulmonare (arcul mijlociu stâng); circulația pulmonară este săracă.

5. Eco 2D evidențiază leziunea. Valva pulmonară proemină în lumenul AP și se poate evidenția și dilatația poststenotică.

6. SP progresează mai puțin cu vârsta decât SA. ICC și moartea subită sunt posibile în SP severă.

Management:

Medical:

a) Restricția efortului fizic nu este indicată decât în SP severă.

b) Valvuloplastia cu balon constituie modalitatea terapeutică de elecție pentru tratamentul chirurgical al SP.

Chirurgical:

a) Valvulotomia chirurgicală se face sub BCP, cu sau fără hipotermie, la copiii la care presiunea în VD este mai mare de 80–100 mm Hg și la care valvuloplastia cu balon nu a dat rezultate. În SP infundibulară este indicată lărgirea cu petic a tractului de ieșire din VD.

b) Nou-născuții cu SP severă necesită valvulotomie transventriculară, precedată de perfuzie cu PGE1.

c) În cazul SP displazice se vor face excizia completă a valvelor displazice și lărgirea inelului valvular cu un petic.

Stenoza aortică (SA)

Incidența: 5% din MCC, de 3 ori mai frecventă la sexul masculin.

Patologie și fiziopatologie: Stenoza poate fi valvulară, subvalvulară sau supravalvulară. Stenoza valvulară este datorată cel mai frecvent bicuspidiei aortice. Stenoza supravalvulară este asociată adesea cu sindromul William (retard mental, facies caracteristic, stenoza arterei pulmonare). Stenoza subvalvulară se datorează îngustării tractului de ieșire din ventriculul stâng. Un alt tip de stenoză subvalvulară este stenoza subaortică idiopatică hipertrofică (SSIH), fiind o disfuncție primară a musculaturii cordului.

Manifestările clinice:

1. Asimptomatic în SA ușoară și moderată. În SA severă există: dureri anginoase, fatigabilitate la efort și sincope; ICC se dezvoltă în primele 5 luni de viață.

2. Suflu sistolic de ejecție, grad 3–4/6, ce iradiază pe traiectul arterelor carotide, cu maximum de intensitate la baza cordului. Suflul este mai puțin audibil în formele severe de boală, iar dispariția suflului este egală cu progresiunea SA. Uneori se percepe un suflu de regurgitare aortică la cei cu bicuspidie aortică sau la cei cu stenoză subvalvulară ușoară.

3. În SA supravalvulară, tensiunea sistolică la nivelul brațului drept este mai mare decât la nivelul celui stâng.

4. ECG este normală în SA ușoară. În SA severă, apar HVS, subdenivelarea ST însoțită de inversarea undei T în derivațiile precordiale.

5. Radiografia toracică este normală la copii, ocazional se observă aorta ascendentă dilatată în SA valvulară.

6. Eco 2D evidențiază SA valvulară, hipertrofia ventriculului stâng.

7. În cazul SA severe, se poate dezvolta ICC din perioada de nou-născut; durerile anginoase, sincope și moarte subită (1–2%) pot apărea la copiii cu SA severă.

Management:

Medical:

a) Evitarea efortului fizic este recomandată în SA severă și moderată. Sunt indicate menținerea unei igiene orale corecte și profilaxia endocarditei bacteriene.

b) Valvuloplastia cu balon este indicația terpeutică de primă alegere la cei cu gradient transstenotic mai mare de 60 mm Hg și suprafața mai mică de 0,5 cm²/m² suprafață corporală.

Chirurgical:

a) Valvulotomia (chirurgicală) se face fără BCP.

b) Sub BCP, se pot face următoarele proceduri în funcție de anatomie:

(1) comisurotomia valvei aortice;

(2) înlocuirea cu o valvă artificială;

(3) înlocuirea valvei urmând dilatarea rădăcinii aortei (procedeul Konno) în îngustările severe ale inelului aortic;

(4) excizia membranei în SA supravalvulară;

(5) lărgirea segmentului stenotic cu ajutorul unui petic (în SA supravalvulară).

c) Sugarii cu ICC prin SA severă vor fi operaţi oricând. Tratamentul chirurgical este indicat la copiii cu simptomatologie (dureri anginoase, sincope), cu test de efort anormal, chiar când tensiunea arterială este sub 50 mm Hg. În SA subvalvulară cu regurgitaţia aortică este indicată operaţia cât mai devreme posibil.

Coarctaţia de aortă (CoAo)

Incidenţa: 8% din MCC, raport M:F=2:1

Patologie şi fiziopatologie:

1. Este o îngustare a aortei, adesea în partea superioară a aortei descendente toracice. 50% dintre pacienţii cu CoAo au valvă aortică bicuspidă.

a) CoAo preductală se asociază frecvent cu alte anomalii cardicace (40%), cum ar fi DSV, PCA, TVM. Circulaţia colaterală este slab dezvoltată. Aceşti pacienţi prezintă simptomatologie foarte devreme.

b) CoAo postductală se asociază mai puţin cu alte anomalii cardiace şi de obicei nu produce simptomatologie în perioada de sugar.

2. Sunt caracteristice hipertensiunea la membrele superioare şi pulsul femural absent sau slab bătut.

3. CoAo preductală produce HVD pe ECG (la nou-născut) (mai degrabă decât HVS observată la copiii mari). În timpul vieţii fetale ventriculul drept este ventriculul dominant ce trimite sânge în aorta descendentă şi placentă prin canalul arterial. Când îngustarea este proximal de duct, ventriculul drept va trimite mai mult sânge decât cel stâng. Astfel, există HVD pe ECG la naştere. Gradual, HVD va fi înlocuit de HVS la vârsta de 2 ani.

I. Copii asimptomatici

Manifestări clinice:

1. De obicei, sunt asimptomatici cu excepţia durerilor la membrele inferioare.

2. Pulsul femural este absent sau slab bătut. Există hipertensiune la membrele superioare. Există suflu sistolic de ejecţie cu maximumul de intensitate apical sau pe marginea stângă a sternului şi interscapulo-vertebral stâng, însoţit sau nu de freamăt catar în furculiţa sternală.

3. ECG: HVD sau normal.

4. Radiografia toracică: semnul „3”, semnul „E” (pe tranzitul baritat), eroziuni costale (la copii mai mari de 5 ani).

5. Eco 2D: exclude sau confirmă alte cauze malformative asociate.

6. Bicuspidia aortică poate determina stenoză sau insuficienţă în perioada de adult.

Management:

Medical:

– Tratamentul hipertensiunii arteriale;

– Angioplastia cu balon.

Chirurgical:

a) Rezecţia coarctaţiei şi anastomoza termino-terminală sunt metode de alegere. Alte procedee chirurgicale sunt ilustrate în **Fig. 96.21**.

b) CoAo cu hipertensiune la membrele superioare sau la cei cu gradient mare de presiune între membrele superioare şi cele inferioare: se va face corecţia coarctaţiei la vârsta de 3–4 ani. Copiii cu CoAo uşoară (20–30 mm Hg) vor fi trataţi chirurgical când creşte gradientul de presiune la efort.

II. Sugarii simptomatici

Manifestări clinice:

1. Semnele de ICC (dispnee, alimentaţie dificilă, hipoperfuzie, oligurie, anurie) se dezvoltă în primele 2–6 săptămâni de viaţă.

2. Zgomotul de galop este prezent de obicei, iar suflul poate fi absent.

3. ECG: devierea axei QRS la dreapta, HVD şi BRD.

4. Rx toracică: cardiomegalie, semne de edem pulmonar acut, încărcarea circulaţiei pulmonare.

5. Eco 2D arată locul CoAo şi alte anomalii cardiace asociate.

6. Mai mult de 80% din sugarii cu CoAo preductală dezvoltă ICC până la vârsta de 3 luni. Decesul precoce poate surveni prin ICC şi hipoperfuzie renală.

Management:

Medical:

– Tratamentul ICC cu diuretice, până la momentul corecţiei chirurgicale;

– Perfuzia cu PGE1 pentru menţinerea deschisă a canalului arterial.

Chirurgical:

a) Când se dezvoltă ICC, tratamentul chirurgical este indicat de urgenţă. Se preferă aortoplastia cu arteră subclavie (**Fig. 96.21 A**). Celelalte procedee sunt ilustrate în **Fig. 96.21**.

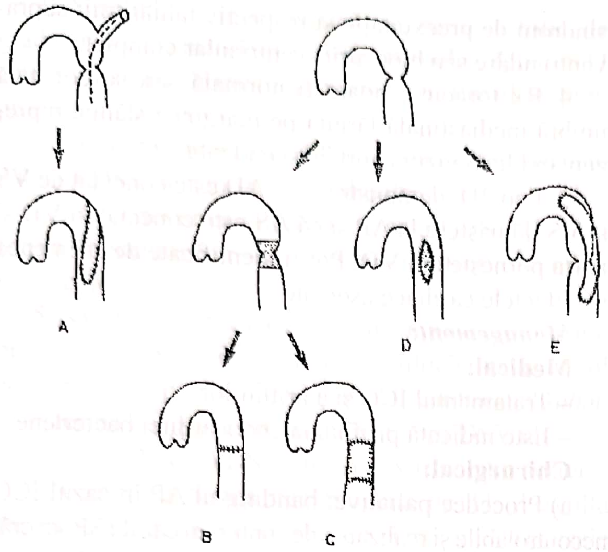


Fig. 96.21. Corecția chirurgicală în coarctația de aortă.

b) Dacă este asociat DSV se pot folosi următoarele procedee:

(1) corecția CoAo fără banding-ul AP. Dacă persistă ICC, este indicată închiderea DSV;

(2) bandingul AP în același timp cu corecția CoAo. Mai târziu închiderea DSV și scoaterea bandingului AP la vârsta de 6–24 luni.

3.3. Malformații cardiace congenitale cianogene

Transpoziția completă a vaselor mari (TVM) (D-transpoziția)

Incidența: 5% din toate MCC, raport M/F=3/1.

Patologie și fiziopatologie:

1. Aorta se naște anterior din ventriculul drept și artera pulmonară se naște posterior din ventriculul stâng. Astfel, există o separare completă a celor 2 circulații (sistemică și pulmonară) care sunt situate în paralel, cu hipoxia sângelui din organism și hipooxigenarea sângelui din circulația pulmonară (**Fig. 96.22**). Sunt necesare pentru supraviețuire defecte care să permită amestecarea celor 2 circulații, cum ar fi: DSA, DSV, PCA. DSV este prezent la 40%, iar SP (valvulară sau subvalvulară) apare la 35% din cazurile cu DSV.

2. La nou-născut apare cianoza din prima zi de viață, apoi devine progresivă, apare acidoza, determinând deces precoce. ICC se dezvoltă în prima săptămână de viață.

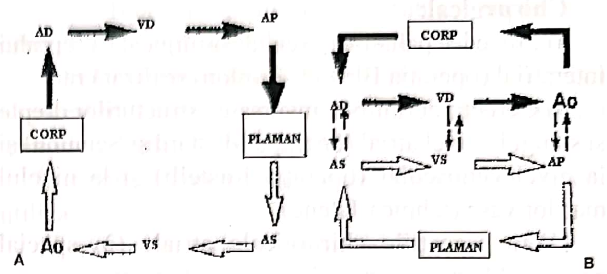


Fig. 96.22. TVM: **A.** Circulația „în serie", **B.** „Circulația în paralel" (Săgeata neagră indică sângele oxigenat, săgeata albă indică sânge neoxigenat).

Manifestările clinice:

1. Cianoza și semne de ICC (dispnee, dificultăți în alimentație) din perioada de nou-născut.

2. Semnele auscultatorii nu sunt specifice. Zgomotul 2 este accentuat. Poate să nu existe nici un suflu. Poate fi prezent suflu sistolic de DSV sau SP.

3. Alte semne: cianoza progresivă, acidoza (prezente la cei fără șunt care să permită amestecul de sânge). Hipoglicemia și hipocalcemia sunt prezente ocazional.

4. ECG: devierea axei QRS la dreapta, HVD.

5. Rx torace: cardiomegalie cu silueta cardiacă descrisă ca „un ou în cuib", cu pedicul vascular îngust, circulația pulmonară este încărcată.

6. Eco 2D: precizează diagnosticul; pot fi vizualizate și anomaliile asociate (DSV, DSA, PCA, SP).

7. Istoria naturală și prognosticul depind de anatomie:

a) Istoric natural scurt la sugarii cu sept interventricular intact și în lipsa septostomiei cu balon pentru asigurarea unui șunt interatrial.

b) Sugarii cu DSV și PCA larg vor dezvolta ICC și boală vasculară obstructivă pulmonară.

c) Combinarea DSV cu SP determină cea mai lungă supraviețuire în lipsa tratamentului chirurgical, dar cu risc crescut în cazul corecției chirurgicale.

d) Accidente vasculare cerebrale și boală vasculară obstructivă pulmonară progresivă (mai ales la sugarii cu DSV larg sau PCA) sunt complicații rare.

Management:

Medical:

a) perfuzie cu PGE1 (pentru menținerea șuntului prin PCA);

b) septostomie cu balon pentru asigurarea unui șunt interatrial (procedeul Rashkind);

c) tratamentul ICC cu digitalice și diuretice.

Chirurgical:

a) Procedee paliative: excizia chirurgicală a septului interatrial (operaţia Blalock-Hanlon) realizată rar.

b) Corecţii definitive: inversarea structurilor drepte şi stângi la nivel atrial (operaţia Mustard şi Senning) şi la nivel ventricular (operaţia Rastelli) şi la nivelul marilor vase (tehnica Jatene).

(1) În corecţiile chirurgicale atriale (în special operaţia Mustard), apar obstrucţia întoarcerii venoase pulmonare sau sistemice (<5%), insuficienţă tricuspidiană (rar), aritmii. Moartea subită (datorată aritmiilor) este o complicaţie rară.

(2) Complicaţiile sunt mult mai rare în operaţia Jatene decât în corecţiile chirurgicale atriale; stenoza arterei pulmonare (<15%) este singura complicaţie majoră.

(3) Alegerea momentului chirurgical diferă de la clinică la clinică.

Transpoziţia corectată a vaselor mari (L-transpoziţia)

Incidenţa: mai puţin de 1% din MCC.

Patologie şi fiziopatologie: dublă discordanţă (atrio-ventriculară şi ventriculo-atrială):

1. Circulaţia venoasă sistemică (venele cave) se varsă în atriul drept anatomic. Acesta este conectat la valva mitrală şi aceasta la ventriculul stâng morfologic, din care se naşte artera pulmonară. Venele pulmonare se varsă în atriul stâng anatomic, care prin intermediul valvei tricuspide este conectat la ventriculul drept morfologic. Din acest ventricul se naşte aorta.

2. Teoretic, nu există tulburări hemodinamice decât în cazul asocierii altor malformaţii, cum ar fi: DSV (80%) cu/fără SP; leziuni morfologice ale valvei tricuspide (ce explică regurgitarea masivă de la nivelul valvei atrio-ventriculare stângi); blocuri AV; obstrucţia tractului de ieşire a arterei pulmonare (30–80%).

Manifestările clinice:

1. Pacienţi asimptomatici, când nu se asociază alte malformaţii; simptomatici, în timpul primelor luni de viaţă , cu cianoză (DSV şi SP).

2. Zgomotul 2 unic şi întărit. Orice „regurgitare mitrală”, de fapt de la nivelul valvei atrio-ventriculare stângi, sesizată la nou-născut, devine un semnal de alarmă pentru posibila transpoziţie arterială corectată.

3. ECG: absenţa undei Q în derivaţiile I, V5, V6; prezenţa undei Q în V4, R şi V1. Unii bolnavi au sindrom de preexcitaţie şi respectiv tahiaritmii supraventriculare sau bloc atrio-ventricular complet.

4. Rx toracică: poate fi normală sau se constată umbră mediastinală lărgită pe marginea stângă reprezentând levopoziţia aortei ascendente.

5. Eco 2D: demonstrează că AD este conectat de VS şi VS dă naştere la AP şi că AS este conectat la VD şi aorta porneşte din VD. Pot fi identificate de asemenea şi defectele cardiace asociate.

Management:

Medical:

– Tratamentul ICC şi a aritmiilor.

– Este indicată profilaxia endocarditei bacteriene.

Chirurgical:

a) Procedee paliative: banding-ul AP în cazul ICC necontrolabile şi realizarea de şunturi în caz de SP severă.

b) Procedee corective: închiderea DSV (determinând o complicaţie frecventă; blocul inimii), înlocuirea valvei în regurgitaţia tricuspidiană.

c) Implantarea de pacemaker în blocul complet al inimii.

Tetralogia Fallot (TF)

Incidenţa: 10% din toate MCC, cea mai frecventă boală congenitală cianogenă de inimă.

Patologie şi fiziopatologie:

1. Anomaliile anatomice ale TF sunt: DSV larg, obstrucţia tractului de ieşire din ventriculul drept, hipertrofia ventriculului drept, dextropoziţia aortei („aorta călare pe sept”). Totuşi două anomalii sunt importante: DSV larg şi obstrucţia tractului de ieşire din ventriculul drept. Obstrucţia tractului de ieşire din ventriculul drept poate fi sub formă de stenoză pulmonară infundibulară (50%), stenoza valvei pulmonare (10%) sau ambele (30%). În forme severe poate exista atrezia valvei pulmonare (10%).

2. DSV larg, nerestrictiv permite egalizarea presiunilor în cele două ventricule. Direcţia şuntului depinde de gradul SP. În SP uşoară este prezent şuntul stânga-dreapta (TF „necianogenă”). În SP severă, direcţia şuntului este dreapta-stânga (TF cianogenă).

Manifestările clinice:

1. Majoritatea pacienţilor sunt simptomatici cu cianoză, dispnee, degete hipocratice, squatting (poziţia pe vine), crize anoxice. Pacienţii cu TF „necianogenă” sunt de obicei asimptomatici.

2. Auscultator se identifică un suflu sistolic de gradul 3–4/6, pe marginea stângă a sternului. Zgomotul I este normal, iar zgomotul II poate lipsi (fluxul sanguin pulmonar este redus).

3. În forma „necianogenă”, există un suflu continuu datorită DSV și stenozei infundibulare.

4. ECG: devierea la dreapta a axei QRS, HVD; în forma „necianogenă” se observă hipertrofia ambelor ventricule.

5. Rx torace: – forma cianogenă: hipovascularizaţie pulmonară, concavitatea arcului mijlociu stâng, arcul aortic în dextropoziţie (20%) şi silueta cardiacă *en sabot*.

– forma necianogenă: asemănător cu DSV mic.

6. Eco 2D: arată DSV larg şi dextropoziţia aortei.

7. Copiii cu formă necianogenă de TF dezvoltă forma cianogenă la vârsta de 1–3 ani. Abcesele cerebrale, accidentele vasculare cerebrale și endocardita bacteriană sunt complicaţii rare. Sunt frecvente poliglobulia şi hipervâscozitatea sângelui (hemoglobina şi hematocritul au valori ridicate). Se asociază tulburări de coagulare.

Crizele hipoxice: caracteristice perioadei de sugar, în special la vârsta de 2–4 ani. Se caracterizează prin: (1) tahipnee apărută brusc, (2) iritabilitate sau plâns prelungit, (3) accentuarea cianozei, (4) scăderea intensităţii suflului.

Crizele hipoxice se datorează spasmului infundibular care scade suplimentar fluxul sanguin pulmonar.

Fiziopatologia crizelor hipoxice:

În TF, ventriculele drept şi stâng pot fi consideraţi ca o singură cameră ce pompează; când există DSV larg, are loc egalizarea presiunilor în cele două ventricule. Scăderea rezistenţei vasculare sistemice sau creşterea rezistenţei la nivelul tractului de ieşire al ventriculului drept pot creşte şuntul dreapa-stânga, şi acesta stimulează centrul respirator producând hiperpnee. Hiperpneea rezultă din creşterea întoarcerii venoase sistemice, ce la rândul ei va creşte şuntul dreapta-stânga prin DSV în prezenţa SP. Astfel, se stabileşte un cerc vicios.

Tratamentul crizelor hipoxice:

1. flectarea membrelor inferioare ale sugarului (imitând poziţia de squatting);
2. oxigen;
3. morfină 0,1–0,2 mg/Kg s.c. sau i.v. supresează centrul respirator şi inhibă hiperpneea;
4. tratamentul acidozei cu NaHCO3 (1mEq/Kg i.v.) Cu acest tratament, de obicei, sugarul devine mai puţin cianotic şi suflul devine audibil.

În cazul în care nu răspunde la tratament, se vor utiliza:

5. vasoconstrictoare: fenilefrina i.v.;
6. propranolol 2–4 mg Kg/zi p.o. pentru prevenirea crizelor hipoxice.

Management:

Medical:

a) Tratamentul anemiei feriprive. Copiii anemici sunt mai înclinaţi spre a face accidente vasculare cerebrale.

b) Tratamentul crizelor anoxice (vezi mai sus). Terapia orală cu propranolol poate preveni crizele anoxice.

Chirurgical:

a) Procedee paliative: sunt indicate pentru creşterea fluxului sanguin pulmonar la sugarii cu cianoză severă sau cu crize anoxice necontrolabile sau la copiii cu AP hipoplazică (la care corecţia chirurgicală este dificilă din punct de vedere tehnic. Se pot face diferite şunturi între circulaţia sistemică şi cea pulmonară (**Fig. 96.23**)

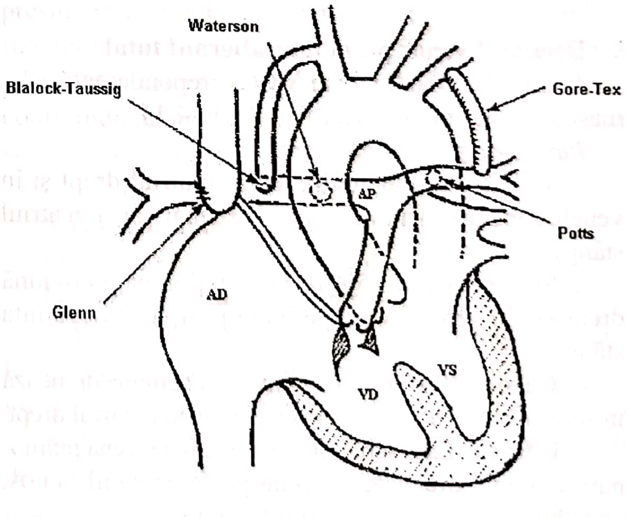


Fig. 96.23. Procedurile paliative utilizate la pacienţii cu malformaţii cardiace cianogene cu scădera fluxului sangvin pulmonar **[6]**: Procedeul Glenn (anastomoza înte VCS şi AP dreaptă) se face la sugarii cu VD hipoplastic (în atrezia tricuspidiană).

(1) Şuntul Blalock-Taussig (anastomoza între artera subclaviculară şi artera pulmonară ipsilaterală) este metoda de elecţie la sugarii mici.

(2) Şuntul Waterston (anastomoza între aorta ascendentă şi artera pulmonară dreaptă) se utilizează mai puţin datorită complicaţiilor postoperatorii.

(3) Operaţia Potts (anastomoza între aorta descendentă şi artera pulmonară stângă) se utilizează rar.

b) Metode chirurgicale:

(1) La sugarii simptomatici sau la cei cu hematocrit ≥ 60%, la care nu s-a realizat niciun şunt şi care au anatomie favorabilă a tractului de ieşire din ventriculul drept şi a arterelor pulmonare, este indicată corecţia primară în orice timp (incluzând perioada de sugar şi chiar perioada neonatală). La copiii asimptomatici ce au avut anterior şunturi chirurgicale şi copiii cu TF, forma „necianogenă”, se va face corecţie chirurgicală totală la vârsta de 2–4 ani.

(2) Corecţia totală a defectului se face sub BCP. Aceasta include închiderea cu petic a DSV şi lărgirea tractului de ieşire din ventriclul drept prin rezecţia ţesutului infundibular şi plasarea unui petic.

c) Operaţia Rastelli se face când există hipoplazie severă sau atrezie a tractului de ieşire din ventriculul drept. Prin această operaţie, se realizează închiderea DSV cu un petic, iar ventriculul drept este conectat la AP printr-o homogrefă aortică sau un conduct protetic ce cuprinde valva. Acest procedeu se face în jurul vârstei de 5 ani cu mortalitate de 5–10 %.

Drenajul venos pulmonar aberant total

Incidenţa: 1% din toate MCC, preponderenţă masculină în tipul infracardiac (M/F=4/1)

Patologie şi fiziopatologie:

1. Venele pulmonare drenează în atriul drept şi în venele tributare atriului drept (nu se mai varsă în atriul stâng):

a) **Supracardiac** (50%): vena pulmonară comună drenează în vena cavă superioară prin vena nenumită stângă.

b) **Cardiac** (20%): vena pulmonară comună drenează în sinusul coronar şi de acolo este drenată în atriul drept.

c) **Infracardiac** (subdiafragmatic, 20%): vena pulmonară comună drenează în vena portă, canalul venos, vena hepatică sau vena cavă inferioară.

d) Forma amestecată (10%): combinarea tipurilor de mai sus. Comunicarea interatrială este necesară pentru supravieţuire.

2. Întoarcerea venoasă pulmonară ajunge în atriul drept în care circulaţia sistemică şi circulaţia pulmonară se amestecă, înainte de a fi şuntată printr-un DSA. Saturaţia de oxigen a circulaţiilor sistemice şi pulmonare este aceeaşi, rezultând desaturare sistemică arterială. Nivelul saturaţiei de oxigen a circulaţiei sistemice depinde de gradul fluxului sanguin pulmonar. Când nu există obstrucţie pe cale întoarcerii venoase pulmonare (în tipurile supracardiac şi cardiac), calea întoarcerii venoase pulmonare este lărgită, iar sângele din circulaţia sistemică este numai puţin desaturat. Când există obstrucţie la nivelul întoarcerii venoase pulmonare, calea întoarcerii venoase este îngustă, iar pacientul este extrem de cianotic, cu semne de edem pulmonar pe radiografie torace.

Manifestări clinice (fără obstrucţie venoasă pulmonară):

1. Retardul creşterii, cianoză şi semne de insuficienţă cardiacă (tahipnee, dispnee, tahicardie, hepatomegalie).

2. Ritm cvadruplu, dedublare largă şi fixă a zgomotului II şi componenta P2 accentuată. Este prezent, de obicei, suflul sistolic ejecţional gradul 2–3/6 pe marginea stângă a sternului.

3. ECG: HVD, P pulmonar.

4. Radiografia toracică: cardiomegalie (dilatarea atriului şi ventriculului drept), încărcare vasculară pulmonară, silueta cardiacă are aspectul de „om de zăpadă” (în tipul supercardiac).

5. Eco 2D: indică dilatarea cordului drept şi prezenţa DSA.

6. Insuficienţă cardiacă, retardul creşterii, pneumonii repetate (apar în jurul vârstei de 6 luni).

Manifestări clinice (cu obstrucţie venoasă pulmonară):

1. Cianoză marcată şi tahipnee în perioada neonatală.

2. Sunt prezente ritmul de galop şi accentuarea zgomotului II. De obicei suflul este absent. Se pot ausculta raluri.

3. ECG: HVD şi P pulmonar.

4. Radiografia toracică: cordul are dimensiuni normale; semne de edem pulmonar.

5. Eco 2 D: arată hipoplazia atriului şi ventriculului drept.

6. Pacienţii cu tipul infracardiac supravieţuiesc rar mai mult de câteva săptămâni în lipsa tratamentului chirurgical.

Management (cu/fără obstrucție venoasă pulmonară)

Medical:

a) În tipul neobstructiv se va face tratamentul decongestiv cu diuretice și digitalice.

b) La sugarii cu tipul obstructiv și edem pulmonar, se vor administra oxigen și diuretice. La sugarii cu edem pulmonar sever (tipul infracardiac) se poate recurge la intubație și ventilație cu oxigen pe mască.

c) Septostomia cu balon se practică pentru dilatarea comunicării interatriale.

Chirurgical:

Nu se folosește niciun procedeu paliativ. Tratamentul chirurgical este indicat la toți pacienții cu această malformație. Nou-născuții cu obstrucție venoasă pulmonară vor fi operați în perioada neonatală, iar sugarii fără obstrucție venoasă pulmonară vor fi operați la vârsta de 1 an. Procedeele chirurgicale variază în funcție de locul drenajului aberant. Scopul este efectuarea unei anastomoze între trunchiul venos colector comun și atriul stâng.

Atrezia tricuspidiană

Incidența: 1–2% din MCC.

Patologie și fiziopatologie:

1. Valva tricuspidă este absentă, hipoplazia ventriculului drept și a arterei pulmonare, circulație pulmonară săracă. În 30% din cazuri există TVM. Sunt necesare defecte asociate pentru supraviețuire cum ar fi: DSA, DSV, PCA.

2. Datorită șuntului dreapta-stânga de la nivelul DSA, apar hipertrofia și dilatarea atriului drept. Gradul cianozei este în funcție de gradul fluxului sanguin pulmonar.

Manifestări clinice:

1. Cianoză severă, alimentație dificilă, tahipneea sunt simptomele întâlnite de obicei.

2. Zgomot II unic, suflu sistolic de regurgitare pe marginea stângă a sternului. Hepatomegalia poate fi prezentă în cazul existenței DSA sau ICC.

3. ECG: devierea axei la stânga, dilatarea atriului drept, HVS.

4. Radiografia toracică: normală sau cardiomegalie moderată, vascularizație pulmonară redusă, concavitatea „golfului" pulmonar.

5. Eco 2D: arată absența valvei tricuspide, ventricul stâng lărgit și alte anomalii asociate.

6. Foarte puțini copii supraviețuiesc sub vârsta de 6 luni în lipsa tratamentului chirurgical paliativ. Ocazional pacienții cu circulație pulmonară crescută dezvoltă ICC.

Management:

Medical: Este necesar tratamentul insuficienței cardiace. Se poate face septostomie atrială cu balon (procedeul Rashkind) la sugarii mici.

Chirurgical:

a) Majoritatea pacienților cu atrezie de tricuspidă necesită procedee paliative pentru a supraviețui. Procedeele paliative se fac pentru creșterea circulației pulmonare (**Fig. 96.23**), când aceasta este săracă, și pentru diminuarea circulației pulmonare (banding de arteră pulmonară) când aceasta este crescută.

b) Ca operație definitivă se folosește una dintre modificările următoare ale operației Fontan:

(1) anastomoza atriu drept – arteră pulmonară (direct sau cu ajutorul unor conducte protetice, cu sau fără valvă);

(2) anastomoza (cu ajutorul unor conducte) între atriul drept și tractul de ieșire din ventriculul drept, cu sau fără valvă;

(3) anastomoza fiecărui capăt al venei cave superioare și arterei pulmonare drepte (tunel lateral).

Operația Fontan este indicată la copiii mai mari de 4 ani cu rezistență vasculară pulmonară normală, presiunea în artera pulmonară mai mică de 20 mm Hg, funcția normală a ventriculului stâng și dimensiunea adecvată a arterei pulmonare. Operația Fontan este contraindicată la cei cu artere pulmonare mici și stenotice și rezistență pulmonară crescută.

Atrezia pulmonară

Incidența: mai mică de 1% din MCC.

Patologie și fiziopatologie:

1. Valva pulmonară este atrezică și septul interventricular este intact. Cavitatea ventriculului drept este hipoplazică și îngroșarea peretelui ventricular (tipul I) se întâlnește în 85% din cazuri. Ocazional, ventriculul drept are dimensiune normală și prezintă insuficiență tricuspidiană (tipul II). Este necesară comunicarea interatrială (DSA) pentru supraviețuire.

2. Fiziopatologia este similară cu atrezia tricuspidiană. Atriul stâng și ventriculul stâng primesc circu-

lația sistemică și pulmonară și astfel apare dilatația lor. Fluxul sanguin pulmonar depinde de permeabilitatea PCA; închiderea PCA după naștere poate duce la deces.

Manifestări clinice:

1. Cianoza severă și progresivă este prezentă de la naștere.

2. Există zgomot II unic. De obicei, nu există niciun suflu cardiac. Totuși poate fi auscultat un suflu continuu al PCA pe marginea stângă a sternului.

3. ECG: axa QRS normală, HAD, HVS (tipul I) și ocazional HVD (tipul II).

4. Radiografia toracică: dilatația atriului drept, concavitatea segmentului arterei pulmonare și circulație pulmonară săracă.

5. Eco 2D: arată atrezia valvei pulmonare și hipoplazia cavității ventriculului drept și a valvei tricuspide.

6. Prognosticul este rezervat în lipsa perfuziei cu PGE1 și a tratamentului chirurgical.

Management:

Medical:

a) PGE1 în perfuzie continuă pentru menținerea deschisă a canalului arterial.

b) Septostomie atrială cu balon pentru a improviza un șunt dreapta-stânga.

Chirurgical:

a) În tipul I este necesară realizarea de urgență a șuntului între circulația sistemică și cea pulmonară. Unii autori recomandă valvulotomie pulmonară oarbă (procedeul Brock) sau valvulotomie transpulmonară fără bypass cardio-pulmonar, în momentul realizării șunturilor operatorii.

b) Alte proceduri: la cei cu vetricul drept hipoplazic (tipul I) este indicată operația Fontan, în copilărie. Reconstrucția tractului de ieșire din ventriculul drept (plasarea unui petic de-a lungul inelului pulmonar valvular) nu este indicată când dimensiunea ventriculului drept este rezonabilă.

Anomalia Ebstein

Incidența: mai mică de 1% din MCC.

Patologie și fiziopatologie:

1. O porțiune a valvei tricuspide este deplasată în cavitatea ventriculului drept; astfel segmentul superior al ventriculului drept este încorporat în atriul drept („ventricul drept atrializat"), determinând hipoplazia funcțională a ventriculului drept. În același timp poate apărea regurgitare tricuspidiană. Comunicarea interatrială, cu șunt dreapta-stânga, este prezentă la 80% dintre pacienți.

2. Atriul drept este extrem de dilatat și hipertrofiat. Sunt frecvente crizele de tahicardie supraventriculară cu sau fără asocierea sindromului WPW.

Manifestări clinice:

1. În primele zile de viață pot apărea cianoza și IC. În cazurile ușoare pot fi prezente dispneea, fatigabilitatea și cianoza.

2. Există dedublare largă a zgomotului II. Caracteristic este ritmul triplu sau cvadruplu (ce constă în dedublarea zgomotelor 2, 3 sau 4). Se poate ausculta pe marginea stângă a sternului un suflu sistolic de regurgitare tricuspidiană.

3. ECG: sunt caracteristice BRD și HAD. Sindromul WPW, BAV gradul I și tahicardia paroxistică atrială (tahicardii supraventriculare) sunt întâlnite ocazional.

4. Radiografia toracică: cardiomegalia extremă (implicând mai ales atriul drept) și circulație pulmonară crescută (sunt caracteristice).

5. Eco 2D: arată deplasarea valvei tricuspide spre apexul ventriculului drept.

6. Sunt frecvente crizele de tahicardie paroxistică atrială (tahicardie supraventriculară). Alte complicații: insuficiența cardiacă, abcese cerebrale, accidente vasculare cerebrale, endocardită bacteriană.

Management:

Medical: Tratamentul insuficienței cardiace cu diuretice și digitalice. Tratamentul tahicardiei paroxistice atriale cu digoxin singur sau în combinație cu propranolol.

Chirurgical: există controverse în ceea ce privește procedeul chirurgical:

a) Anuloplastia tricuspidiană este cea mai de dorit, deși este limitată frecvent de anatomie.

b) Alte opțiuni chirurgicale ar fi:

(1) înlocuirea valvei tricuspide cu o valvă protetică și închiderea DSA;

(2) procedeul Glenn;

(3) operația Fontan.

c) Pentru pacienții cu sindrom WPW și tahicardie paroxistică atrială recurentă se recomandă întreruperea chirurgicală a căilor accesorii.

Trunchi arterial comun (TAC)

Incidența: mai mică de 1% din MCC.

Patologie și fiziopatologie:

1. Un singur trunchi arterial comun (cu o valvă truncală) pornește din inimă și dă naștere la circulația pulmonară, sistemică și coronară. Arcul aortic drept poate fi prezent la 50% din pacienți. Anatomic, există 4 tipuri (**Fig. 96.24**):

– tipul I (60%): trunchi comun aorto-pulmonar;

– tipul II (20%): artera pulmonară ia naștere în „țeavă de pușcă" din peretele posterior al aortei;

– tipul III (10%): origine separată a arterelor pulmonare din aorta ascendentă sau descendentă;

– tipul IV (10%): circulația pulmonară este asigurată de comunicante aorto-pulmonare din aorta descendentă.

2. Fluxul pulmonar este **crescut** în tipul I, **normal** în tipurile II și III și **scăzut** în tipul IV. În ceea ce privește cianoza, aceasta este dependentă de fluxul pulmonar: astfel cianoza este **prezentă** în cazul fluxului pulmonar scăzut și este **minimă** în cazul fluxului pulmonar crescut. Din momentul în care circulația sistemică se amestecă cu sângele venos pulmonar la nivelul trunchiului arterial comun, saturația în oxigen în aortă și artera pulmonară este identică.

Manifestări clinice:

1. Cianoza (cu diferite grade) se observă imediat după naștere, iar semnele de insuficiență cardiacă apar la câteva săptămâni.

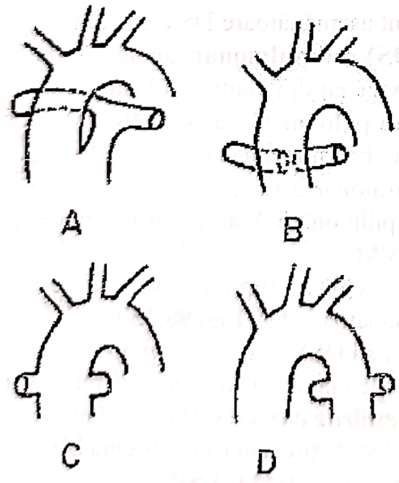


Fig. 96.24. Tipurile anatomice ale trunchiului arterial persistent: **A.** tipul 1; **B.** tipul 2; **C.** tipul 3; **D.** tipul 4 sau pseudotrunchi arterial [6].

2. Este prezent un suflu sistolic aspru (grade 2-4/6) pe marginea stângă a sternului. În cazul fluxului pulmonar crescut, se auscultă uruitura diastolică apical cu sau fără ritm de galop. Poate fi prezent pulsul arterial săltăreț.

3. ECG: arată hipertrofie biventriculară (70%).

4. Radiografia toracică: cardiomegalie marcată, încărcare pulmonară circulatorie. Arcul aortic la drepata este sugestiv pentru TAC.

5. Eco 2D: evidențiază anatomia arterei pulmonare și competența valvei truncale.

6. Majoritatea copiilor mor prin ICC în primele 6–12 luni, în lipsa tratamentului chirurgical.

Management:

Medical: Este necesar tratamentul insuficienței cardiace cu diuretice și digitalice.

Chirurgical: Banding-ul de arteră pulmonară este indicat la sugarii mici cu flux pulmonar crescut și ICC. Procedeul Rastelli este indicat în tipurile I și II în perioada de sugar (închiderea DSV cu petic de Dacron, restabilirea continuității VD-AP cu conduct valvulat, petic de pericard).

Ventricul unic (ventricul comun)

Incidența: mai mică de 1% din MCC

Patologie și fiziopatologie:

1. Ambele valve atrio-ventriculare se deschid într-un ventricul unic. Poate fi prezent un ventricul rudimentar infundibular și care comunică cu ventriculul comun. Din ventriculul comun pornește o arteră mare, iar cealaltă arteră mare pornește de obicei din ventriculul infundibular. TVM este prezentă la 85% din cazuri, iar SA și SP sunt frecvente. Se remarcă o incidență crescută a sindromului asplenic și polisplenic.

2. Există o amestecare completă a sângelui sistemic cu cel venos pulmonar, astfel saturația în oxigen a aortei este identică cu cea a arterei pulmonare. Saturația în oxigen sistemică este proporțională cu gradul fluxului pulmonar. Cianoza este prezentă în cazul fluxului pulmonar scăzut (la pacienții cu SP) și este minimă la pacienții cu flux pulmonar crescut.

Manifestări clinice:

1. Cianoza în grade variate este prezentă de la naștere. Sunt prezente semnele de ICC, pneumonii recurente și insuficiența creșterii.

2. Semnele fizice sunt în funcție de fluxul pulmonar. În cazul fluxului pulmonar crescut, sunt aceleași carac-

teristici ca în TVM şi DSV sau DSV larg. În cazul fluxului pulmonar scăzut, sunt caracteristicile asemănătoare cu TF.

3. ECG:

a) hipertrofie ventriculară neobişnuită cu complexe QRS similare în aproape toate derivaţiile precordiale;

b) unde Q anormale: (1) unde Q în derivaţiile precordiale stângi; (2) undă Q absentă în derivaţiile precordiale; (3) unde Q în derivaţiile drepte şi stângi;

c) BAV gradul 1 şi 2 sau aritmii (tahicardia atrială paroxistică);

4. Radiografia toracică: flux pulmonar crescut → cardiomegalie şi circulaţie pulmonară încărcată; flux pulmonar normal sau scăzut → dimensiunea cordului este normală, iar circulaţia pulmonară este normală sau scăzută.

5. Eco 2D: arată 2 valve distincte atrio-ventriculare ce se deschid într-un singur ventricul şi alte anomalii asociate.

Management:

Medical: tratamentul insuficienţei cardiace cu diuretice şi digitalice.

Chirurgical:

a) Este necesar şuntul sistemico-pulmonar (la sugari) sau procedeul Glenn (la copiii mai mari de 2 ani), la pacienţii cu SP şi cianoză severă (**Fig. 96.23**). La cei fără SP şi ICC necontrolabilă se va face banding de arteră pulmonară.

b) Procedeul Fontan modificat se poate face la vârsta de 4–6 ani, urmat de închiderea valvei tricuspide. Mortalitatea este crescută (20–30%).

Dubla cale de ieşire din ventriculul drept (DORV)

Incidenţa: mai mică de 1% din MCC.

Patologie şi fiziopatologie:

1. Aorta şi artera pulmonară pornesc de aceeaşi parte (din ventriculul drept). La nivelul ventriculului stâng există DSV larg. DORV poate fi împărţită în mai multe tipuri în funcţie de poziţia DSV (şi apoi de prezenţa SP):

a) DSV subaortic (50-70%) (**Fig. 96.25 A**): SP este frecventă (50%) în tipul Fallot (**Fig. 96.25 C**);

b) DSV subpulmonar (anomalia Taussig-Bing) (**Fig. 96.25 B**);

c) *Doubly comitted DSV*;

d) *Remote DSV*.

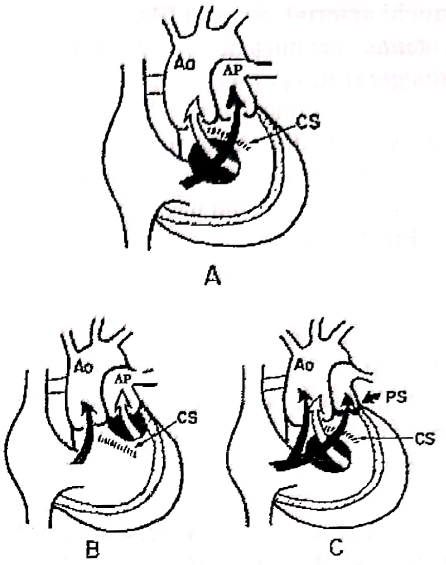


Fig. 96.25. Dublă cale de ieşire din ventriculul drept (DORV) – tipurile reprezentative.
A. DSV subaortic; **B.** DSV subpulmonară; **C.** Tipul Fallot **[6]**.
(săgeata albă – sânge oxigenat, săgeata neagră – sânge venos).

2. Fiziopatologia DORV este determinată de poziţia DSV şi de prezenţa sau absenţa SP:

a) În **DSV subaortic**, sângele oxigenat din ventriculul stâng este direcţionat spre aortă, iar sângele venos neoxigenat către AP, determinând cianoză (**Fig. 96.25 A**) uşoară, moderată. Fluxul pulmonar este crescut în absenţa SP, determinând ICC. Astfel, manifestările clinice sunt asemănătoare DSV cu HTP şi ICC.

b) În **DSV subpulmonar** (anomalia Taussig-Bing), sângele oxigenat din ventriculul stâng este direcţionat către artera pulmonară, iar sângele venos neoxigenat către aortă, determinând cianoză severă (**Fig. 96.25. B**). Fluxul pulmonar este crescut cu scăderea rezistenţei vasculare pulmonare. Manifestările clinice sunt asemănătoare TVM.

c) În prezenţa SP (tipul Fallot), manifestările clinice sunt asemănătoare TF (**Fig. 96.25 C**).

d) În cazul DSV *doubly committed* şi *a remote DSV* sunt prezente cianoza uşoară şi flux pulmonar crescut.

Manifestările clinice variază în funcţie de localizarea DSV şi de prezenţa sau absenţa SP:

1. **DSV subaortic fără SP**:

– Semnele clinice sunt asemănătoare cu cele din DSV larg, cu HTP şi ICC.

– ECG arată HAS, HVD sau BAV gradul I.

– Radiografia toracică arată cardiomegalie cu circulație pulmonară crescută, segmentul arterei pulmonare proeminent.

2. **DSV subpulmonar (malformația Taussig-Bing)**:

– Semnele clinice sunt asemănătoare cu cele din TVM, cu cianoză severă în perioada neonatală.

– ECG arată devierea axei QRS la dreapta, HAD, HVD (sau HVS în perioada de sugar). Este întâlnit frecvent BAV de gradul I.

Radiografia toracică arată cardiomegalie cu circulație pulmonară crescută.

3. **Tipul Fallot de DORV (cu stenoză pulmonară)**:

– Semnele clinice sunt asemănătoare cu cele din TF.

– ECG arată devierea axei QRS la dreapta, HAD și HVD sau BRD.

– Radiografia toracică arată dimesiunea cordului normală și circulație pulmonară săracă.

4. **Eco 2D** (în toate tipurile de DORV) arată:

(1) ambele vase mari ale cordului pornesc din ventriculul drept și au o dispoziție paralelă la locul de origine;

(2) absența tractului de ieșire din ventriculul stâng și demonstrarea prezenței DSV;

(3) discontinuitatea semilunară mitrală.

Management:

Medical: tratamentul ICC și profilaxia endocarditei bacteriene.

Chirurgical:

a) Procedee paliative:

(1) Banding de arteră pulmonară la sugarii asimptomatici cu flux pulmonar crescut și ICC (DSV subaortic și subpulmonar).

(2) Operația Blalock-Hanlon la copiii cu tipul Taussig-Bing (septostomia atrială) este esențială pentru amestecarea sângelui pulmonar cu cel sistemic.

(3) Șunturile sistemico-pulmonare la sugarii mici cu SP și cianoză (tipul Fallot).

b) Procedee corective:

(1) DSV subaortic și *doubly committed* DSV: crearea unui tunel interventricular între DSV și rădăcina aortei

(2) Anomalia Taussig-Bing (DSV subpulmonar): crearea unui tunel intraventricular între DSV subpulmonar și aortă (este cea mai de dorit tehnică). Dacă nu este posibil, se poate realiza un tunel intraventricular între DSV și AP (convertindu-l în TVM), plus operația Jatene (switch arterial) sau operația Senning.

(3) Tipul Fallot: crearea unui tunel intraventricular între DSV și aortă și remodelarea SP printr-o proteză sintetică.

Remote DSV: când e posibil, se poate face un tunel intraventricular (DSV, AO). Dacă nu e posibil, se va încerca operația Fontan.

3.4. Anomalii congenitale diverse

Originea anormală a arterei coronare stângi (Sindromul Bland-White-Garland)

Artera coronară stângă pornește anomal din artera pulmonară. Simptomatologia apare la vârsta de 2–3 luni și constă în episoade recurente de dureri angioase, cardiomegalie marcată și insuficiență cadiacă congestivă. De obicei suflul este absent. ECG arată infarct miocardic antero-lateral constând în: unde Q adânci și largi în precordialele stângi, supradenivelarea segmentului ST și unda T inversată.

Metoda chirurgicală optimă în perioada de sugar rămâne controversată. La sugarii cu simptomatologie severă, se poate face ligatura arterei coronare stângi la locul de origine din artera pulmonară. Aceasta va fi urmată mai târziu de o operație de bypass. Operația sub forma de tunel se poate face la sugarii cu simptomatologie ușoară. Operația sub forma de tunel constă în crearea unei ferestre aorto-pulmonare de 5–6 mm și anastomoza dintre deschiderea ferestrei aorto-pulmonare și artera coronară stângă anormală prin spatele arterei pulmonare principale.

Sindromul asplenic (Ivemark)

În sindromul asplenic, splina este absentă. Sunt prezente aproape întotdeauna malformații cardiace severe. Alte malformații: ambii plămâni au 3 lobi, ficatul pe linia mediană cu două vezicule biliare, malrotație de intestin.

Malformațiile cardiace includ una sau mai multe dintre următoarele: vena cavă superioară bilaterală, atriu drept bilateral, drenaj venos pulmonar aberant, TVM, stenoza sau atrezie pulmonară, DSA larg, atriu unic, canal atrio-ventricular comun, DSV larg sau ventricul unic. Vena cavă inferioară este de obicei pe partea stângă, iar continuarea cu vena azygos este foarte rară.

Acest sindrom este sugestiv prin: ficat pe linia mediană pe Rx toracic, axa QRS orientată superior pe ECG, cianoza în grade variabile, prezenţa corpilor Jolly şi Heinz la examenul sângelui. Eco este importantă pentru demonstrarea anomaliilor intracardiace. Confirmarea sindromului se face pe CT.

Este crescut riscul infecţiei cu pneumococ. Este indicată terapia antibiotică profilactică la copiii cu vârsta sub 2 ani şi imunizarea cu vaccin antipneumococic la copiii cu vârsta peste 2 ani. La pacienţii cu flux pulmonar scăzut, se recomandă şunturile sistemico-pulmonare. În lipsa tratamentului chirurgical, majoritatea pacienţilor cu sindrom asplenic decedează în primul an de viaţă.

Cor triatriatum

Cor triatriatum este o anomalie congenitală rară în care atriul stâng este împărţit în două compartimente printr-un sept fibromuscular anormal cu o mică deschidere, producând obstrucţie venoasă pulmonară.

Anomaliile hemodinamice în această malformaţie sunt similare cu cele din stenoza mitrală, deoarece ambele produc hipertensiune pulmonară venoasă şi arterială. Semnele clinice includ dispneea, raluri pulmonare bazale, zgomotul 2 întărit, suflu sistolic nespecific. ECG arată devierea la dreapta a axei QRS, HVD severă şi ocazional HAD. Rx toracic arată edem pulmonar, segmentul arterei pulmonare proeminent şi dilatarea cavităţilor drepte ale inimii. Eco demonstrează structura lineară din interiorul AS. Este indicată întotdeauna corectarea chirurgicală. Dacă corecţia se face devreme, HTP regresează rapid.

Dextrocardia şi mezocardia

Dextrocardia reprezintă condiţia în care inima este în partea dreapta a toracelui. Mezocardia este situaţia în care inima este situată în mijlocul toracelui.

Abordarea pe segmente (aceşti termeni exprimă poziţia inimii ca un întreg, dar nu specifică relaţia segmentelor inimii).

Inima şi vasele mari pot fi observate ca 3 segmente separate: atriile, ventriculele şi vasele mari. Aceste trei segmente pot varia din poziţia lor normală independent sau împreună, rezultând mai multe tipuri de anomalii.

Localizarea atriilor şi a vaselor mari se observă cel mai bine la ecocardiografie şi angiografie; pot fi utile şi Rx toracic şi ECG.

A. Localizarea atriilor:

1. Rx toracic:

a) Umbra ficatului pe partea dreaptă şi camera de aer a stomacului pe partea stângă indică situs solitus (AD este în dreapta, AS-normal). Umbra ficatului pe partea stângă şi camera de aer a stomacului pe partea dreaptă indică situs inversus (AD este în stânga AS).

b) Umbra ficatului pe linia mediană sugerează anomalii splenice (sindromul asplenic sau polisplenic).

2. ECG

Nodulul sinoatrial este întotdeauna localizat în AD. Astfel unda P pe ECG arată localizarea atrială.

a) Când axa P este în cadranul inferior stâng al sistemului de referinţă hexaaxial (0 la $+90^0$) este prezent situs solitus.

b) Când axa P este în cadranul inferior drept ($+90^0$ la 180^0) este prezent situs inversus.

c) Când există anomalii splenice, axa P este direcţionată superior (în sindromul polisplenic) sau poate varia între cadranul inferior stâng şi cadranul inferior drept (sindromul asplenic).

B. Localizarea ventriculelor

Metoda ECG se bazează pe faptul că depolarizarea septului ventricular are loc dinspre VD spre VD Aceasta produce unda Q în derivaţiile precordiale, ceea ce demonstrează prezenţa ventriculului stâng anatomic.

a) Dacă undele Q sunt prezente în V5 şi V6 (ca şi în derivaţia I), dar nu în V1, cele 2 ventricule sunt în relaţie normală.

b) Dacă undele Q sunt prezente în V1 şi V2, dar nu în V5, V6, aceasta exprimă inversarea ventriculară.

C. Localizarea vaselor mari

ECG nu se foloseşte pentru localizarea vaselor mari, totuşi localizarea lor poate fi dedusă clinic.

Dextrocardia

Cele mai comune patru tipuri de dextrocardie sunt:

a) imaginea în oglindă;

b) inima normală aşezată în partea dreaptă a toracelui;

c) TVM corectată;

d) ventricul unic (**Fig. 96.26**).

Dextrocardia mai poate fi determinată de sindroamele asplenic şi polisplenic şi de defecte cardiace complicate. Toate aceste anomalii pot apărea şi în mezocardie.

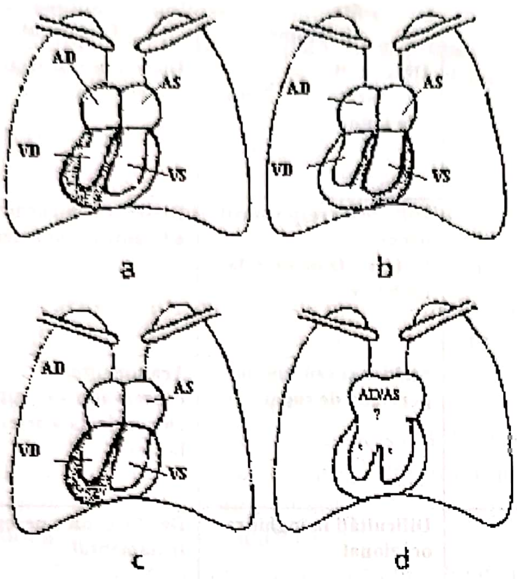


Fig. 96.26. Exemple de condiții când apexul inimii este în partea dreaptă a toracelui [7].

A. Dextrocardia clasică – imaginea în oglindă (**Fig. 96.26 A**): umbra ficatului este pe partea stângă pe Rx toracică și axa undei P este între +90⁰ și +180⁰, iar undele Q sunt în V5R și V6R pe ECG.

B. Dextrocardia (inima normală așezată în partea dreapta a toracelui), cu relație normală dreaptă (dextroverso): umbra ficatului este pe partea dreaptă, axa undei P este între 0⁰ și +90⁰, undele Q sunt în V5, V6 pe ECG (**Fig. 96.26 B**)

C. În TVM corectată (L-Transpozitia) cu situs solitus (**Fig. 96.26 C**): pe Rx torace se observă situs solitus al viscerelor abdominale; axa undei P este în cadranul normal (0⁰ la+90⁰) și undele Q sunt în V5R și V6R pe ECG.

D. Nediferențierea cavităților cardiace (**Fig. 96.26 D**) are loc adesea în defectele asociate cardiace complicate în care se observă pe Rx toracic, ficatul așezat pe linia mediană. ECG arată axa undei P, orientată superior, și undele Q anormale în derivațiile precordiale (similare celor descrise la ventriculul unic).

Sindromul polisplenic

În acest sindrom se observă spline multiple. În plus față de malformații cardiace, mai există doi plămâni stângi (cu 2 lobi), ficatul pe linia mediană, iar stomacul poate fi localizat în dreapta sau în stânga.

Malformațiile cardiace sunt similare cu cele din sindromul asplenic, dar mai puțin severe. La unii pacienți, cordul poate fi normal. Malformațiile cardiace includ: atriu stâng bilateral (cu absența nodului sinusal), CAVC, drenaj venos pulmonar aberant și VCS bilaterală. Este caracteristică absența VCI cu continuarea venei azygos (observat rar în sindromul asplenic). Ocazional se întâlnesc TVM și DORV.

În acest sindrom, SP este necomună, iar cele două ventricule sunt întotdeauna prezenți. Sindromul polisplenic poate fi suspectat după: cianoză, ficatul pe linia mediană, axa undei P orientată superior (datorită absenței nodului sinusal). Diagnosticul se pune cu ajutorul CT. Deși prognosticul este mai bun decât în sindromul asplenic, majoritatea sugarilor cu malformații cardiace severe decedează în primul an de viață. Este recomandabilă realizarea unui șunt sistemico-pulmonar la cei cu flux pulmonar scăzut.

Inelele vasculare

Inelele vasculare reprezintă un grup de anomalii ale arcului aortic ce provoacă simptome respiratorii și dificultăți în alimentație. Anatomia, manifestarile clinice și tratamentul sunt rezumate în **Fig. 96.27**.

Problemele respiratorii și de alimentație variază în severitate în funcție de vârstă. Există un istoric cu pneumonii repetate.

Examenul cardiac și ECG sunt normale. Rx toracică: compresia inelelor traheei, pneumonii de aspirație și atelectazia. Diagnosticul poate fi pus pe esofagul baritat, cu excepția anomaliei arterei nenumite.

Angiografia poate confirma diagnosticul. Tratamentul medical este indicat la copiii cu simptome ușoare, iar cel chirurgical la copiii cu simptome severe și cu complicații: pneumonia de aspirație.

4. DIAGNOSTICUL FIZIOPATOLOGIC

4.1. Aritmiile la nou-născut

Aritmia sinusală este frecventă la sugarii sănătoși născuți la termen și la prematuri. Nu are nicio semnificație clinică.

Tahicadia sinusală. Tahicardia tranzitorie (> 180–190 bătăi/min) se întâlnește la nou-născuții normali și nu necesită tratament. Tahicardia persistentă poate fi provocată de hipovolemii, febră, teofilină, hipertiroidism. Se va trata cauza determinantă.

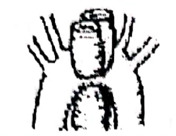
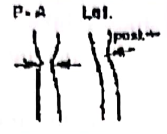
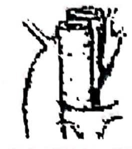
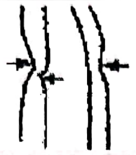
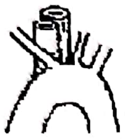
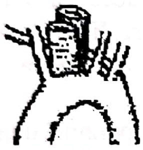
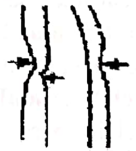
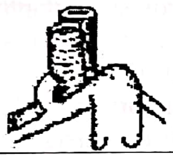
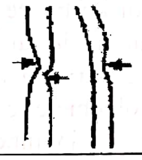
	Anatomie	Esofagul baritat	Rx toracică	Simptome	Tratament
Arcul aortic dublu			**Compresia anterioară a traheei**	**Dificultăți:** **– respiratorii (< 3 luni)** **– la înghițire**	**Divizarea chirurgicală a arcului mai mic**
Arcul aortic dublu cu ligament arterial stâng				**Dificultăți respiratorii ușoare (> 1 an). Dificultăți la înghițire**	**Divizarea chirurgicală a ligamentului arterial**
Anomalia arterei nenumite		**Normal**	**Compresia anterioară a traheei**	**Stridor și/sau tuse în perioada de sugar**	**Tratamentul conservator sau sutura chirurgicală a arterei la stern**
Artera subclaviculară dreaptă aberantă				**Dificultăți la înghițire ocazional**	**De obicei nu e necesar tratamentul**
„Sling vascular" (Laț vascular)			**Emfizem pe dreapta sau atelectazie. Compresia posterioară a traheei**	**Wheezing și episoade cianotice de la naștere**	**Divizarea chirurgicală a arterei pulmonare stângi și anastomoza la artera pulmonară principală**

Fig. 96.27. Caracteristicile clinice ale inelelor vasculare.

Bradicardia sinusală. Bradicardia tranzitorie (< 70 bătăi/min) se observă la nou-născuții normali și nu necesită tratament. Bradicardia prelungită poate fi observată în legătură cu apneea, medicamentele luate de mamă (rezerpina). Se va trata cauza.

Pauza sinusală sau oprirea poate apărea ocazional la nou-născuții la termen sau prematuri sau prin toxicitate digitalică sau hiperkaliemie.

Contracțiile premature se întâlnesc frecvent la 30% din prematuri și nou-născuții la termen sănătoși. Contracțiile premature supraventriculare (atriale sau nodale) sunt mai frecvente decât cele ventriculare. Acestea se asociază adesea cu malformații cardiace congenitale, detresă respiratorie, sepsis, hipoxemie, toxicitate digitalică.

Tratamentul nu este indicat decât în cazul contracțiilor ventriculare frecvente (care se vor trata cu lidocaină intravenos sau fenitoin oral).

Tahicardia supraventriculară (TSV) este cea mai frecventă aritmie întâlnită în perioada de nou-născut.

Ritmul cadiac este de peste 250 bătăi/min, cu complexul QRS normal. Sindromul WPW este responsabil de 50% dintre cazuri. Cauzele mai rar întâlnite sunt: boli structurale cardiace (anomalia Ebstein, atrezia tricuspidiană, tumorile cardiace), miocardita virală, tireotoxicoza.

Nou-născuții cu TSV dezvoltă semne de insuficiență cardiacă în primele 24-48 ore după naștere. Pot avea tahipnee, wheezing sau semne de IC (paloare, apatie, șoc circulator). Cardioversia este tratamentul de elecție la nou-născuții cu ICC, urmată de diuretice și digitalice.

Stimularea electrică transesofagiană poate fi la fel de utilă. În crizele de TSV cu durată scurtă, fără semne de ICC, se poate face tratament numai cu digoxin.

De asemenea, aplicaţia de gheaţă pe faţa copilului poate da rezultate bune. Verapamilul şi propranololul nu sunt medicamentele de elecţie, ele fiind indicate când celelalte măsuri nu dau rezultate.

Flutter sau fibrilaţia atrială este o aritmie rară, asociată adesea cu malformaţii cardiace congenitale (anomalia Ebstein, stenoza mitrală, atrezia tricuspidiană), miocardita virală, infecţii sistemice. La copiii fără ICC se poate face tratamentul profilactic cu digoxin.

Tahicardia ventriculară este rară, dar mai serioasă decât alte aritmii. Se poate asocia cu malformaţii cardiace congenitale, miocardită, cardiomiopatie sau tumori cardiace, hiperkaliemie.

Tratamentul constă în cardioversie sau lidocaină în perfuzie, corectarea cauzelor posibile; tratamentul profilactic cu fenitoin, propranolol.

Blocurile atrio-ventriculare

1. BAV grad I (prelungirea intervalului PR) poate fi benignă sau un semn de toxicitate digitalică, de malformaţii cardiace (DSA, anomalia Ebstein, CAVC) sau de anomalii metabolice.

2. BAV grad II este un semn de toxicitate digitalică până la proba contrarie.

3. BAV grad III (blocul complet al inimii) se datorează unui defect structural în sistemul de conducere, de obicei deasupra fasciculului Hiss. Se asociază frecvent cu lupus eritematos matern.

Când se asociază cu malformaţii cardiace, rezultă ICC şi este necesară montarea unui pacemaker.

4.2. Sindromul cianotic

Majoritatea pacienţilor cu MCC severe au cianoză de la naştere. Normal, în prima zi sugarii au presiunea oxigenului în jur de 60 mm Hg, dar saturaţia în oxigen este mai mare de 90%.

Etiologia: Cianoza centrală (cu pO_2 arterial scăzută) poate fi datorată: (a) depresiei SNC, (b) bolilor pulmonare, (c) malformaţiilor cardiace cianogene (**Tabelul 96.23**).

Abordarea nou-născuţilor cu cianoză centrală:

1. Radiografia toracică: poate arăta cauzele pulmonare.

2. Determinarea gazelor sanguine în sângele arterial: pCO_2 crescută sugerează depresia SNC; pH scăzut poate fi observat în hipoxemie severă, sepsis, şoc circulator.

3. Testul hiperoxiei: diferenţierea cianozei de cauză pulmonară sau de cauză SNC prin reperarea gazelor arteriale în timpul administrării oxigenului 100%. Când există cauze pulmonare sau de SNC, pO_2 în sângele arterial este mai mult de 100 mm Hg. Când există un şunt intracardiac dreapta-stânga, pO_2 nu depăşeşte 100 mm Hg, iar în malformaţiile cardiace cianogene nu este mai mare de 10–30 mm Hg.

4. ECG: în cazul cianozei de origine cardiacă.

5. Artera ombilicală: valoarea pO_2 în artera preductală (artera radială dreaptă) mai mare decât în artera postductală (artera ombilicală) cu 10–15 mm Hg sugerează un şunt dreapta-stângă prin PCA.

6. PGE_1: dacă se suspectează o malformaţie cardiacă cianogenă se va administra PGE_1 în doză de 0,05–0,1 μg/Kg/min.

7. Consult cardiologic, când se suspectează cianoza de origine cardiacă.

4.3. Persistenţa hipertensiunii pulmonare la nou-născut (persistenţa circulaţiei fetale)

Etiologia: Cauzele se observă în **Tabelul 96.24**.

Fiziopatologie: Această boală neonatală se caracterizează prin cianoză în absenţa defectelor intracardiace. Se poate însoţi şi de şunt dreapta-stânga prin PCA sau foramen ovale persistent.

Manifestări clinice:

1. Forma idiopatică afectează, de obicei, nou-născuţii la termen sau postmatur. Există de obicei istoric de întârziere în eliminarea meconiului sau asfixie la naştere.

2. Cianoza şi tahipneea sunt întotdeauna prezente. Zgomotul II este întărit şi unic. Poate fi prezent un suflu sistolic de regurgitare tricuspidiană, hipertensiune sistemică sau ICC.

3. pO_2 din sângele arterial este mai scăzută în aorta descendentă sau la nivelul membrelor inferioare decât la nivelul braţului drept (datorită şuntului dreapta-stânga ductal) şi poate fi observată cianoza diferenţială (partea superioară a corpului normal colorată şi cianoză în partea inferioară a corpului).

4. ECG este de obicei normală pentru vârstă; ocazional apar HVD şi inversarea undelor T ca în infarctul miocardic.

5. Radiografie torace: cardiomegalie cu sau fără modificări sugestive de aspiraţie de meconiu.

Tabelul 96.23. Cauzele şi caracteristicile clinice ale cianozei centrale

A. Depresia SNC:
Cauze: asfixia perinatală, sedare maternă, stres fetal intrauterin etc. Caracteristici: respiraţie neregulată, superficială, hipotomie musculară. Cianoza dispare când sugarul este stimulat sau este pus la oxigen.
B. Boli pulmonare:
Cauze: bolile parenchimului pulmonar (boala membranelor hialine, atelectazia), pneumotorax, hernie diafragmatică. Caracteristici: tahipnee, dispnee, la auscultaţie raluri, Rx toracic: poate afirma cauzele de mai sus. Cianoza dispare la administrare de oxigen.
C. Boli cardiace
Cauze: MCC cu şunt dreapta-stânga. Caracteristici: tahipnee, nu există raluri sau sunete respiratorii anormale decât în cazul asocierii ICC. Suflul cardiac poate fi absent în formele de MCC cu cianoză severă. Un suflu continuu (al PCA) indică restricţia suflului sanguin pulmonar prin duct. Rx toracic arată cardiomegalie, silueta cardiacă anormală, aria vasculară pulmonară crescută sau scăzută. La administrarea de oxigen, se observă o mică creştere a oxigenului sanguin

Tabelul 96.24. Cauzele hipertensiunii pulmonare persistente la nou-născut

1. Vasoconstricţia pulmonară în prezenţa unei dezvoltări normale a câmpului vascular pulmonar poate fi observată în:
a. Hipoxie alveolară (sindromul aspiraţiei de meconiu, boala membanelor hialine, hipoventilaţia datorată anomaliilor SNC) b. Asfixia la naştere c. Disfuncţia ventriculului stâng şi şoc circulator. d. Infecţii (Streptococ β hemolitic) e. Sindromul de hipervâscozitate (policitemia) f. Hipoglicemia şi hipocalcemia.
2. Hipertrofia celulelor musculare vasculare pulmonare poate fi cauzată de:
a. Asfixia cronică intrauterină. b.Utilizarea de către mamă a inhibitorilor sintezei de PG (aspirină, indometacin) determină închiderea precoce a canalului arterial.
3. Scăderea ariei de secţiune a hilui vascular pulmonar obsrevată în asociere cu:
a. Hernie diafragmatică congenitală b. Hipoplazie pulmonară primară.

6. Eco poate arăta prezenţa PCA, CoAo preductală sau întrerupere de arc aortic.

Tratament:

Scopul tratamentului este scăderea rezistenţei vasculare pulmonare prin administrarea oxigenului şi inducerea alcalozei respiratorii prin folosirea vasodilatatoarelor pulmonare (cum ar fi tolazolinul).

Dopamina şi dobutamina se folosesc pentru creşterea funcţiei cardiace. Este importantă corectarea acidozei, hipocalcemiei, hipoglicemiei.

Oxigenarea prin membrană extracorporeală (ECMO) este rezervată copiilor cu simptomatologie severă.

4.4. Insuficienţa cardiacă în perioada neonatală

Tabloul clinic al IC la nou-născut simulează alte boli, cum ar fi meningita, pneumonia, bronşiolita, sepsis. Semnele frecvente sunt: tahipneea, tahicardia, raluri pulmonare, hepatomegalia, suflul absent (de obicei). Cardiomegalia cu sau fără flux pulmonar crescut sau edem pulmonar pe Rx toracic sunt prezente întotdeauna. Cauzele IC în perioada neonatală sunt expuse în **Tabelul 96.25**.

În perioada de nou-născut, se întâlnesc două anomalii importante ce pot produce IC, sindromul hipoplaziei de cord stâng şi persistenţa de canal arterial larg, la sugarii prematuri.

Tabelul 96.25. Cauzele de insuficienţă cardiacă la nou-născut

A. Defecte cardiace structurale:
La naştere Sindromul cordului stâng hipoplastic Regurgitare severă tricuspidiană sau pulmonară Fistulă sistemică largă AV. Prima săptămână de viaţă Transpoziţie de vase mari Persistenţa canalului arterial larg la sugarii prematuri Drenajul venos pulmonar aberant total sub diafragm
B. Cauze non-cardiace:
1. Asfixia la naştere (în ischemia miocardică tranzitorie) 2. Metabolice: hipoglicemie, hipocalcemie 3. Anemia severă (în hidrops fetal) 4. Sepsis neonatal 5. Hiperhidratare
C. Boli primare miocardice
1. Miocardita 2. Ischemia tranzitorie miocardică (cu sau fără asfixie la naştere) 3. Cardiomiopatie (la naştere din mame diabetice)
D. Tulburările sistemului cardiac
1. Tahicardie supraventriculară (TSV) 2. Fibrilaţie sau flutter atrial. 3. Bloc cardiac congenital.

A. Sindromul hipoplaziei de cord stâng

Incidenţa:1–2%din MCC. Cea mai comună cauză de deces prin MCC în timpul primei luni de viaţă.

Patologie şi fiziopatologie

1. Acest sindrom include un grup de anomalii caracterizate prin hipoplazia VS (din atrezia sau stenoza aortică sau mitrală) şi hipoplazia arcului aortic.

2. În timpul vieţii fetale, rezistenţa pulmonară vasculară este mai mare decât rezistenţa vasculară sistemică şi VD dominant menţine presiunea de perfuzie în aorta descendentă prin şuntul dreapta-stânga, chiar în prezenţa unui VS hipoplazic nefuncţional.

Totuşi, după naştere apare simptomatologia din cauza a doi factori:

(a) inversarea rezistenţei în cele două circulaţii cu rezistenţă sistemică mai mare decât rezistenţa pulmonară;

(b) închiderea PCA. Creşterea fluxului pulmonar în prezenţa unui VS nefuncţional determină presiune crescută în AS şi edem pulmonar.

Manifestari clinice:

1. În primele ore-zile de viaţă apar cianoza, tahicardia, tahipneea, raluri pulmonare.

2. Puls periferic slab şi extremităţi reci. Zgomot 2 unic şi întărit. De obicei suflul este absent. Poate fi totuşi prezent un suflu sistolic nespecific 1–3/6 în aria precordială.

3. ECG arată HDV.

4. Rx toracic:edem pulmonar.

5. Determinarea gazelor sangvine: acidoză metabolică cu scăderea PO_2.

6. Eco poate arăta anomaliile, iar cateterismul pune diagnosticul de certitudine.

7. Hipoxemia prelungită şi acidoza pot duce la deces, de obicei în prima lună de viaţă.

Management:

Medical

a. Intubare, administrare de oxigen, corectarea acidozei metabolice.

b. PGE_1 în perfuzie – previne închiderea canalului arterial.

Chirurgical

a. Operaţia Nowood – prima etapă (mortalitate 75%) **Fig . 96.28** este urmată de operaţia Fontan la 6–24 luni de viaţă (mortalitate 50%).

Operaţia Fontan implică:

(a) suprimarea şuntului de Gore-Tex;
(b) anstomoza directă între AD sau vena cavă superioară şi artera pulmonară;
(c) închiderea DSA creat chirurgical.

b. Transplant cardiac (experimental).

B. Insuficienţa cardiacă la sugarii prematuri cu PCA

Aceasta reprezintă o problemă specială la prematurii cu boala membranelor hialine.

Manifestări clinice:

1. Istoricul relevă de obicei un sugar prematur cu boala membranelor hialine, manifestată prin inabilitatea sugarului de a-şi menţine ritmul respirator sau nevoia creşterii ventilaţiei sau a oxigenului la prematuri în primele 4–7 zile de viaţă.

Semnele frecvente sunt: crizele de apnee şi episoadele de bradicardie.

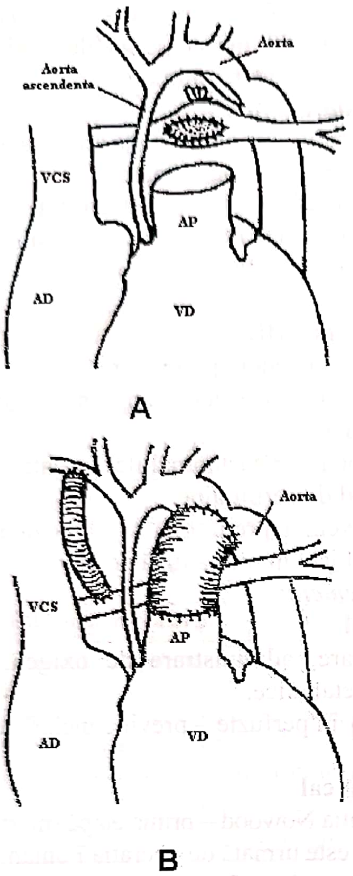


Fig. 96.28. Operația Norwood: **A.** divizarea arterei pulmonare principale și închiderea arterei pulmonare distale; **B.** artera pulmonară proximală este conectată la aorta descendentă cu ajutorul unui conduit. Se realizează un șunt dreapt cu Gore-Tex. Se efectuează în același timp operator un DSA larg chirurgical [6].

2. De obicei pulsul periferic este săltăreț și există precordium hiperactiv. Există suflu continuu pe marginea stângă a sternului.

3. Eco este normală de obicei.

4. Rx toracic: cardiomegalie, semne de edem pulmonar.

5. Eco bidimensională arată PCA; Eco-Doppler confirmă prezența șuntului stânga-dreapta prin duct.

Management

La sugarii simptomatici este indicată închiderea farmacologică (indometacin) sau chirurgicală a canalului arterial. Se poate face tratamentul IC timp de 6 luni fără ligatură chirurgicală, pentru că există posibilitatea ca PCA să se închidă spontan.

4.5. Hipertensiunea regională

Hipertensiunea regională poate fi prezentă în CoAo. CoAo este o zonă de îngustare a lumenului situată de obicei la joncțiunea dintre arcul aortic și aorta descendentă (toracică), la locul de inserție a ligamentului arterial (juxtaductal). Hemodinamica este dominată de hiperteniunea arterială ce se dezvoltă deasupra zonei de coarctație aortică, asociată cu hipotensiune arterială poststenotică ce are ca principală consecință hipoperuzia jumătăți inferioare a corpului. Această situație a condus la descrierea „clasică” a copilului cu CoAo având aspect „atletic” și pletoric, cu hipertensiune arterială la nivelul membrelor superioare în contrast cu aspectul gracil al jumătății inferioare a corpului, asociat cu hipotensiune arterială la membrele inferioare. Tulburările de irigație favorizează dezvoltarea circulației colaterale, un adevărat bypass al zonei coarctate. Hipertensiunea nu este numai de cauză mecanică, ci poate interveni și activarea mecanismului renină-angiotensină, declanșat de hipovascularizația renală. Tratamentul hipertensiunii este medical până la realizarea tratamentului chirurgical al CoAo.

5. TRATAMENTUL ȘI DISPENSARIZAREA POSTOPERATORIE

Chirurgia cardiacă la nou-născut și copil include două tipuri de operații: operații pe cord deschis și operații pe cord închis. Operațiile pe cord deschis folosesc bypass-ul cardio-pulmonar cu oprirea inimii și câteva grade de hipotermie, cu sau fără oprirea circulației. Operațiile deschise sunt folosite pentru corectarea anomaliilor intracardiace (de exemplu: tetralogia Fallot, transpoziția vaselor mari). Operațiile pe cord închis nu necesită bypass cardio-pulmonar și sunt folosite pentru corectarea anomaliilor extracardiace (de exemplu: coarctația de aortă, persistența ductului arterial) sau pentru intervenții paliative (șunturi sistemico-pulmonare, bandingul arterei pulmonare).

Tendința actuală este de a realiza o corecție totală a bolii cardiace congenitale, dacă aceasta este tehnic posibilă. Această abordare este realizabilă prin îmbunătățirea tehnicilor chirurgicale și printr-o mai bună înțelegere a terapiei intensive postoperatorii a nou-născuților și copiilor mici. Corecția totală timpurie neagă nevoia pentru tehnici paliative şi previne tulburările care apar în sistemul cardio-vascular, ca urmare a bolilor cardiace congenitale. În secţiunile următoare subliniem câteva aspecte pertinente pentru managementul preoperator şi îngrijirea postoperatorie a pacienţilor cardiaci.

I. Managementul preoperator al pacienţilor cardiaci

1. Dietă corespunzătoare (limitarea fluidelor şi a aportului de sare în insuficienţa cardiacă).
2. Analize de laborator:
   a. hemoleucogramă, număr de trombocite, PT, PTT;
   b. 2–4 unităţi de masă eritrocitară şi 6 unităţi/m2 de masă trombocitară la copiii cianotici;
   c. electroliţi serici, uree, glicemie, creatinină;
   d. radiografie pulmonară şi ECG;
   e. sumar de urină.
3. Tratamentul medical:
   a. se întrerupe digoxina după doza de seară;
   b. se întrerup diureticele cu 8–12 ore înainte de operaţie (sau aceasta se individualizează);
   c. se continuă cu propranolol şi antiaritmice în aceeaşi doză până imediat înainte de operaţie;
   d. pacienţii care au primit terapie cu steroizi pe termen lung vor primi steroizi şi în perioada preoperatorie;
   e. antiinflamatoarele nesteroidiene (aspirină, indometacin, ibuprofen) şi medicamentele antiagregante (dipiridamol, sulfinpirazonă) trebuie întrerupte cu 7 sau mai multe zile înainte de operaţie (datorită inhibării acţiunii trombocitelor).
4. Antibioticele properatorii;

Cefalosporina (Ancef sau echivalenţi) 75–100 mg/kgc/zi, imediat înainte de operaţie (se continuă 3 zile după operaţie, 3 tablete pe zi, până când sunt îndepărtate tuburile de dren).

II. Îngrijirea postoperatorie a pacienţilor cardiaci poate fi simplificată printr-o abordare care priveşte separat pacientul din punct de vedere cardio-vascular, pulmonar, renal, metabolic, hematologic şi al sistemului nervos central.

A. Convalescenţa normală

1. Cardio-vascular: fracţia de ejecţie, tensiunea arterială şi frecvenţa cardiacă ar trebui să fie normale şi să fie prezent ritmul sinusal.
   a. Pielea ar trebui să fie caldă şi pulsul la artera pedioasă bun, cu reumplere capilară bună. TA normală cu diureză adecvată (cel puţin 1 ml/kgc/h) sunt dovezi clinice pentru o funcţie cardiacă bună. Indexul cardiac măsurat prin metoda termodiluţiei ar trebui să fie > 2 l/min/m2.
   b. Hipertensiunea arterială uşoară este prezentă în perioada postoperatorie timpurie ce urmează după bypass-ul cardio-pulmnar (datorită nivelului crescut de catecolamine, renină plasmatică sau angiotensină II).
   c. Frecvenţa cardiacă este relativ crescută (> 100 bătăi/min la copilul mic şi > 80 bătăi/min la copiii mai mari), iar ritmul ar trebui să fie sinusal.
2. Pulmonar
   a. gaze sangvine şi ph normal;
   b. radiografia pulmonară ar trebui să nu arate pneumotorax, atelectazii sau revărsat pleural iar tubul endotraheal ar trebui să fie în poziţie acceptabilă.
3. Renal
   a. diureză adecvată (> 1 ml/kgc/h);
   b. dovada unei excreţii adecvate (K seric < 5 mEg/l, uree < 40 mg/dl, creatinină < 1 mg/dl).
4. Metabolic
   a. Retenţia de apă şi Na şi depleţia de K apar de obicei după bypassul cardio-pulmonar, determinând hiponatremie şi hipopotasemie uşoară şi creştere în greutate cu 5%.
   b. Acidoza metabolică uşoară (deficit de baze <4 mEq/l) apare de obicei în primele ore după bypass-ul cardio-pulmonar şi nu necesită tratament.
   c. Calciu seric normal şi absenţa hipoglicemiei.
   d. Grade variate de febră (temperatură de 39,5 °C) apar de obicei în primele 4–5 zile şi nu necesită trata-ment antiinfecţios. Anamneza şi examenul fizic ar trebui să se facă din nou, întotdeauna, pentru a exclude o cauză corectabilă. Cauzele febrei pot fi: reactivitatea la bypassul cardio-pulmonar, infecţia, reactivitatea la sângele omolog, atelectazia, revărsatul pleural, fracţie de ejecţie scăzută şi tulburări ale sistemului nervos central.

5. Hematologic
   a. balanța sangvină adecvată;
   b. timpii de coagulare normali şi Hb > 9,5 mg/dl.
6. Sistemul nervos
   a. răspunsuri adecvate pentru nivelul de sedare;
   b. absența defectelor neurologice (hemiplegie, defecte ale câmpului vizual) sau a crizelor.

B. Convalescența anormală

1. Cardio-vascular

a. Funcția cardiacă inadecvată este diagnosticată prin următoarele aspecte:

(a) extremități reci şi pulsuri slabe;

(b) oligurie (diureză < 1 ml/kgc/h);

(c) K seric crescut (până la 5 mEq/l);

(d) presiunea venoasă centrală din atriul drept sau linie venoasă centrală < 28 mm Hg);

(e) index cardiac < 2 l/min/m2.

Cauzele şi tratamentul funcției cardiace scăzute:

(1) Presarcina scăzută se tratează prin creşterea volumului sangvin pentru a creşte presiunea atrială la 15–20 mmHg.

(2) Postsarcina crescută: vasodilatatoare şi morfină.

(3) Corecția chirurgicală incompletă sau inadecvată (ca de exemplu, şunt dreapta-stânga sau şunt stânga-dreapta rezidual) poate fi detectată prin ecocardiografie şi Eco Doppler sau cateterism cardiac. Se indică corecție chirurgicală imediată.

(4) Tamponada cardiacă: detectată prin Eco, impune decompresia spațiului pericardic

(5) Funcția miocardică scăzută poate fi tratată cu:

(a) dopamină, începând de la 2,5 µg/kgc/min şi crescând la 15 µg/kgc/min dacă este necesar;

(b) epinefrină, isoproterenol sau dobutamină pot fi adăugate gradat în doze similare dacă dopamina nu este eficace;

(c) nu se administrează digitală în primele 24–48 h datorită (a) apariției frecvente a hipopotasemiei, care potențează toxicitatea digitalică, (b) funcției renale instabile şi (c) predispoziției miocardice crescute pentru toxicitatea digitalică.

(6) Alte măsuri pentru corectarea funcției cardiace scăzute includ:

(a) creşterea frecvenței cardiace prin pacing atrial sau ventricular sau agenți cronotropici. Cateterele pentru pacing-ul atrial sau ventricular sunt plasate de obicei în timpul operației şi sunt lăsate 5–7 zile postoperator;

(b) optimizarea Hb-ei la 12–14 g/dl (cel puțin mai mult de 9,5 g/dl);

(c) creşterea paO_2 la 100–200 mmHg, crescând Fi O_2 sau ventilația;

(d) medicamente sedative pentru prevenirea agitației (ce creşte consumul de O_2);

(e) perfuzii cu narcotice cu sau fără agenți paralizanți la copii cu hipertensiune pulmonară pentru prevenirea vasospasmului pulmonar.

b. Hipotensiunea sau hipertensiunea

(1) Dacă tensiunea arterială scade la limita normală cea mai de jos, se tratează hipotensiunea cu expandări de volum, inițial 10–20 ml/kg. Dacă aceasta eşuează, se tratează cu agenți inotropici. (Atenție! Produsele de sânge citrate leagă calciul ionizat şi $CaCl_2$ ar putea fi folositor).

(2) Cu toate că hipertensiunea uşoară în perioada postoperatorie este comună, hipertensiunea severă se tratează cu vasodilatatoare.

c. Tulburări de ritm

Ritmul sinusal este ritmul optim. Ritmul nodal (sau atrio-ventricular) poate reduce fracția de ejecție la 10–15%. Anumite aritmii atriale şi cele mai multe aritmii ventriculare ar trebui să fie investigate şi tratate. Evaluează oxigenarea, funcția ventilatorie, statusul acidobazic, K seric şi dozele agenților cardiotonici.

(1) Extrasistolele ventriculare frecvente (mai mult de 6/min) sunt tratate cu lidocaină 1mg/kgc i.v.

(2) Tahicardia ventriculară se tratează cu lidocaină, cardioversie sau supresie prin suprastimulare.

(3) Fibrilația atrială se tratează cu digoxin cu sau fără cardioversie.

(4) Flutterul atrial se tratează cu supresie prin suprastimulare şi digoxin (pentru 8 săptămâni) pentru a preveni recurențele.

(5) Tahicardia supraventriculară se tratează cu supresie prin suprastimulare sau cardioversie. Atenție la folosirea propranololului sau verapamilului i.v. Digoxina se administrează pentru 8 săptămâni pentru a preveni recurențele.

d. Bradicardia sau tahicardia

Bradicardia şi tahicardia extremă scad fracția de ejecție. Valorile normale ale frecvenței cardiace la pacienții în convalescență sunt următoarele:

< 6 luni, 110–190
6–12 luni, 100–170
1–3 ani, 90–160
> 3 ani, 80–150.

(1) Bardicardia se tratează cu pacing atrial sau ventricular sau cu agenţi cronotropici.

(2) Tahicardia poate fi provocată de febră, depleţie volumică sau aritmii. Tratamentul ar trebui să fie îndreptat către corecţia cauzelor.

2. Pulmonar

a. Gaze sangvine anormale: $paCO_2$ anormală este corectată prin schimbarea frecvenţei ventilatorii sau a volumului ventilator. PaO_2 scăzută se corectează prin creşterea FiO_2, adăugarea PEEP sau creşterea volumului tidal.

b. Grade semnificative de pneumotorax sau revărsat pleural pot necesita tratament.

c. O poziţie inacceptabilă a tubului endotraheal necesită corectare. Ideal, vârful tubului endotraheal ar trebui să fie la 2–3 cm deasupra carinei.

d. Umbra mediastinală lărgită sugerează acumulare de sânge (se investighează funcţia tubului mediastinal).

e. Setări respiratorii: frecvenţa şi profunzimea respiraţiilor ar trebui ajustate pentru a menţine paO_2 şi $paCO_2$ acceptabile. PEEP 3–5 cmH_2O se foloseşte la copii. PEEP este contraindicată după operaţia Senning, Fontan sau Glenn (pentru a evita presiunea venoasă jugulară crescută).

f. Extubaţia se realizează cât mai repede posibil, de obicei în sala de operaţii la copiii operaţi pe cord închis, după 4–8 h de la operaţii necomplicate pe cord deschis şi în dimineaţa următoare după operaţii pe cord deschis complexe.

Criterii pentru extubaţie:

(1) Pacientul s-a trezit.

(2) Status hemodinamic satisfăcător (TA normală, fracţie de ejecţie adecvată, aritmii nesemnificative).

(3) Absenţa sângerărilor importante (drenaj minimal pe tubul de dren).

(4) $PaO_2 > 100$ mm Hg cu frecvenţa ventilatorie de 6/min şi FiO_2 de 0,40.

(5) Frecvenţa respiratorie spontană de 40/min la copiii mai mari şi de 50/min la copiii mai mici.

(6) Absenţa folosirii muşchilor respiratori accesori.

(7) $PaCO_2$ şi ph normale.

3. Renal

a. Insuficienţa renală acută

Oliguria (< 1 ml/kgc/h), K seric > 5 mEq/l, uree > 40 mg/dl, creatinina > 1mg/dl) indică insuficienţa renală acută. Scăderea acută a fracţiei de ejecţie este cea mai comună cauză de insuficienţă renală. Apare mai frecvent la copiii cianotici după o perioadă prelungită de bypass cardio-pulmonar şi la pacienţii cu hemoliză postoperatorie.

(1) Tratamentul iniţial este îndreptat spre îmbunătăţirea fracţiei de ejecţie şi inducerea diurezei.

(a) Se optimizează presarcina şi postsarcina (vezi mai sus).

(b) Perfuzie cu dopamină.

(c) Lasix 1 mg/kgc i.v., dacă nu răspunde, 2 mg/kgc, apoi 4 mg/kgc. Se poate repeta la 6–12 h pentru 3 zile.

(2) Dacă K seric este >6,5 mEq/l, se administrează soluţie de glucoză tamponată cu insulină.

(3) Dializa peritoneală poate fi folositoare.

4. Metabolic

(a) Înlocuirea lichidiană: din cauza tendinţei de retenţie a sodiului şi a apei, se administrează o cantitate minimă de dextroză în apă (D5W la copii mici, D10W la copiii mai mari) fără sodiu pentru aproximativ 48 h după operaţie. O cantitate modestă de potasiu se administrează în prima zi după operaţie (10 mEq/m2/zi).

Înlocuirile lichidiene în primele 24 h după operaţii pe cord deschis sau închis sunt următoarele:

60 ml/kg pentru primele 10 kg de greutate corporală,

30 ml/kg pentru următoarele 10 kg de greutate corporală,

15 ml/kg pentru restul de greutate corporală.

(b) Anomaliile electrolitice şi ale balanţei acido-bazice.

(1) Hiponatremia uşoară nu necesită alt tratament în afară de restricţia lichidiană şi diuretice.

Dacă Na seric < 125 mEq/l, necesită tratament.

(2) Hipernatremia cu Na seric > 155 mEq/l trebuie tratată cu restricţie de Na şi cantităţi adecvate de lichide.

(3) Tratează acidoza metabolică dacă deficitul de baze este mai mare de -5 mEq/l.

Deficitul de baze extracelular total = deficitul de baze (mEq/l) × 0,3×G (kg).

Doza de $NaHCO_3$ este jumătate din deficitul de baze extracelular total.

(c) Tratează hipoglicemia (< 50 mg/dl) sau hipocalcemia.

(d) Febra (temperatura mai mare de 38,5 ºC)

(1) Acetaminofen supozitor 10 mg/kg, la fiecare 4h.

(2) Dexametazonă 0,25 mg/kgc i.v., apoi 0,1 mg/kgc i.v. la fiecare 6 h până la 4 doze (pentru o posibilă reacţie la transfuzii).

(3) Pătură rece dacă temperatura este mai mare de 39,8 °C, iar febra nu răspunde la acetaminofen.

(4) Nitroprusiat de Na pentru a creşte pierderile periferice de căldură.

(5) Pancuronium pentru a reduce producerea de căldură de către muşchi.

(e) Nutriţia orală se începe la copiii mici la 8 h după extubaţie începând cu soluţie de glucoză la fiecare 4 h şi avansând către o formulă adecvată. Gavajul se recomandă dacă copilul este prea slab pentru a suge sau la cei cu intubaţie prelungită.

5. Sistemul hematologic şi volemia

(a) Se corectează anemia şi se menţine o presiune de umplere adecvată (presiunea în atriu stâng: 6–14 mm Hg) prin perfuzii cu masă eritrocitară, albumină sau plasmă, depinzând de nivelul de hemoglobină sau hematocrit.

(1) la copii: masă eritrocitară dacă Hb < 10g/dl (sau Ht < 30%); soluţii coloidale dacă Hb > 10g/dl (sau Ht >30%).

(2) Menţine Ht>45% la nou-născuţi, 35–40% la copiii mici.

(b) Necesitatea administrării unei cantităţi de perfuzii mai mari de 10–15 ml/kgc impune investigaţii pentru pierderile sangvine excesive, pentru o posibilă reintervenţie chirurgicală în vederea controlului sângerării.

(c) Corectarea tulburărilor de coagulare.

6. Neurologic

(a) Defectele neurologice localizate, ca de exemplu: hemiplegia şi defectele de câmp vizual, pot fi date de embolii gazoase sau particulare.

(b) Crizele pot fi declanşate de anomalii matabolice, infecţii, edem cerebral, embolie, hemoragie sau perfuzie cerebrală scăzută.

Managementul crizelor include:

(1) Determinarea gazelor sangvine arteriale, glicemie, calciu şi electroliţi, fracţia de ejecţie şi temperatura. Se corectează şi alte anomalii.

(2) Terapia anticonvulsivantă:

(a) diazepam (Valium) 0,1–0,2 mg/kgc i.v. dacă există ventilaţie asistată. (Diazepamul are efecte depresante respiratorii);

(b) fenobarbital 10–15 mg/kg c i.v. (5–10 min), (efectul dorit apare după câteva ore);

(c) fenitoină (Dilantin) 20 mg/kgc per os urmată de o menţinere a dozei de 3–4 mg/kgc/zi per os;

(d) fenobarbitalul menţinut la 2,5 mg/kgc/doză de 2 ori pe zi.

Mişcările coreiforme şi comportamentele inadec-vate sunt complicaţii majore neurologice. Controlul farmacologic este dificil. Aceste complicaţii, de obicei, dar nu întotdeauna, dispar fără a lăsa sechele.

C. Măsuri postoperatorii

(1) Semne vitale la fiecare 20 min, până când devine stabil.

(2) Sondă nazo-gastrică pentru a preveni aspiraţia, tub de dren, cateter Folley.

(3) Radiografie pulmonară şi ECG.

(4) Hemoleucogramă, număr de trombocite, electroliţi serici, glucoză, calciu, gaze sangvine arteriale în primele 20 min.

(5) Gaze sanvine arteriale, K seric, hematocrit la fiecare 4–8 h în prima zi. La copiii mai mici de 1 an, verifică calciu seric şi nivelul glicemiei la fiecare 4–8 h în prima zi, apoi când se impune.

(6) Linii arteriale: NS cu 1U heparină/ml perfuzat cu viteza de 2 ml/h. Linii intracardiace: D5 ¼ NS cu 1U heparină/ml perfuzat cu viteza de 2 ml/h.

(7) Fluide intravenoase.

(8) Se păstrează presarcina optimă cu masă eritrocitară sau plasmă proaspătă congelată.

(9) Setările ventilatorii încep la $FiO_2 = 1{,}0$ iniţial şi pot fi reduse când valorile gazelor sangvine arteriale sunt disponibile. Cel mai mic FiO_2 pentru primele 24 h este 0,4.

(10) Medicaţia:

a. cefazolin (Ancef) 25–30 mg/kgc i.v. la fiecare 8 h.

b. sulfat de morfină 0,1 mg/kgc i.v. la fiecare 2–4 h.

c. diazepam (Valium) 0,1 mg/kgc la fiecare 3–4 h.

d. cloral hidrat 50–75 mg/kgc/doză per os la fiecare 6 h.

e. KCl 0,5 mEq/kgc i.v. mai mult de 1h pentru K < 4 mEq/L.

f. furosemid (Lasix) 1mg/kgc i.v. la fiecare 8 h.

g. dopamină 2–5 µg/kgc/min i.v.

h. maalox 2–5 ml pentru copiii mici şi 5–12 ml pentru copiii mai mari la fiecare 2 h prin sonda nazogastrică dacă ph este mai mic de 5.

III. Sindroame postoperatorii

Sunt cunoscute patru mari sindroame în perioada imediat următoare chirurgiei cardiace la copii.

A. Sindromul postpericardectomie

Acest sindrom se crede că este provocat de arterita ce rezultă din schimbările de presiune şi în dinamica fluxului ce urmează rezecţiei coarctaţiei de aortă.

Arterita implică cel mai des ramurile arterei mezenterice superioare. Sindromul se caracterizaează prin: durere abdominală severă intermitentă, febră şi leucocitoză, mimând abdomenul acut chirurgical, apărând la 2–8 zile după operaţie. În cazurile severe se pot dezvolta distensie abdominală, melenă şi ascită asociate cu gangrena intestinului. Rebound-ul hipertensiunii sistemice poate fi prezent. Monitorizarea atentă a TA şi prevenţia reboundului hipertensiunii se realizează prin administrarea de blocante beta adrenergice (propranolol), vasodilatatoare (hidralazină) şi droguri simpatolitice (rezerpină).

B. Sindromul postpericardiotomie

Acest sindrom reprezintă probabil un fenomen imunologic, ca o reacţie la sângele din sacul pericardic. Debutul sindromului este la 2–3 săptămâni după operaţiile ce implică pericardiotomie. Apare rar la copiii mai mici de 2 ani. Sindromul se caracterizează prin febră (39,4 °C), durere precordială, frecătură pericardică, revărsat pleural şi pericardic, hepatomegalie, leucocitoză cu devierea la stânga a formulei leucocitare. Radiografia pulmonară arată siluetă cardiacă lărgită. Ecografia arată revărsatul pericardic sau semne de tamponadă cardiacă. Repausul la pat este suficient în cazurile uşoare (2–3 săptămâni). Aspirina poate fi folosită pentru durerea precordială şi doze moderate de corticosteroizi pentru câteva zile pot fi indicate în cazurile severe. Fereastra pericardică se indică când există semne de tamponadă cardiacă (necomun). Diureticele se folosesc pentru revărsatul pleural.

C. Sindromul postperfuzional

Acest sindrom apare după operaţia pe cord deschis ce utilizează bypassul cardio-pulmonar şi se datorează infecţiei cu CMV. Sindromul apare la 3–6 săptămâni după operaţie şi se caracterizează prin triada: febră (39,4 °C), splenomegalie (ce durează 8 săptămâni) şi limfocitoză atipică (ce durează 2–3 săptămâni). Nu există niciun tratament specific. Sindromul poate dura între câteva săptămâni până la câteva luni.

D. Sindromul anemiei hemolitice

Acest sindrom poate apărea după operaţii cardiace, cum sunt: corectarea canalului atrio-ventricular comun, înlocuirea valvei mitrale sau aortice. Este determinat de traumatismul hematiilor sau prin reacţie autoimună. Sindromul apare la 1–2 săptămâni după operaţie şi se caracterizează prin: febră scăzută, icter, hepatomegalie şi reticulocitoză. Tratamentul medical constă în terapia cu fier sau transfuzii sangvine. Corecţia chirurgicală a turbulenţei se indică dacă anemia este severă.

BIBLIOGRAFIE

1. **Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA:** *Moss'Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*, ed. 4, Baltimore, Williams & Wilkins Cio, 1989.

2. **Anthony CL, Arnon RG:** *Pediatric Cardiology*, rev. ed. New Hyde Park, NY, Medical Examination Publishing Co, 1983.

3. **Feigenbaum H:** *Echocardiography*, ed. 4. Philadelphia, Lea&Febiger, 1986.

4. **Keith JD, Rowe RD, Vlad P:** *Hearth Disease in Infancy and Childhood,* ed 3. New York, Macmillan Publishing Co, 1978.

5. **Kirklin JW, Barratt-Boyes BG:** *Cardiac Surgery,* New York, John Wiley&Sons, 1986.

6. **Park MK,** *Pediatric Cardiology for Practitioners,* ed 2. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1988.

7. **Park MK, Guntheroth WG:** *How to Read Pediatric ECCGs,* ed 2. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1987.

8. **Snider AR, Serwer GA:** *Echocardiography in Pediatric Heart Disease,* Chicago,Year Book Medical Publishers, 1990.

9. **Rudolph AM:** *Congenital Diseases of the Heart,* Chicago, Year Book Medical Publishers, 1974.

10. **Marek J, Tomek V, Skovránek J, Povysilova V:** *Effectiveness of prenatal ultrasond screenning for congenital heart disease in country with well-defined population,* The Fourth World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Argentina, Buenos Aires, 2005.

11. **Baba K, Kimoto Y, Waki K, Arakaki Y:** *Screening for Congenital Heart Diseases of Newborn Babies using Echocardiography,* The Third World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Toronto, 2001.

12. **Putarek-Rojnić N, Malčić I, Kniewald H, Jelušić:** *Epidemiology of Congenital Heart Disease – Croatian CHD Study, Interim Analysis,* The Third World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Toronto, 2001.

13. **Eronen M, Boldt T, Andersson S:** *Etiology and Outcome of Fetuses with Functional Heart Disease,* The Third World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Toronto, 2001.

14. **Rempel G R, Cender L, Lynam M J, Sandor G G S:** *Qualitative study of fetal echocardiography: decisions that follow,* The Third World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Toronto, 2001.

15. **Boldt T, Andersson S, Eronen M:** *Outcome of structural heart disease diagnosed in utero,* The Third World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Toronto, 2001.

16. **Guirgis M, Lamberti A, Rozan M A, Caputo-Mahieu D, Madelenat P:** *Acetaminophen-induced fetal ductus arteriosus constriction,* The Fourth World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Argentina, Buenos Aires, 2005.

17. **Chiappa E, Tibaldi M, Al Obeyede M, Kryeziu L:** *Detection of persistent left SVC to the coronary sinus improves prenatal diagnosis of coarctation of the aorta,* The Fourth World Congress of pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Argentina, Buenos Aires, 2005.

COPILUL OPERAT (PRECOCE) PENTRU CARDIOPATIE CONGENITALĂ AJUNS LA MATURITATE (*GROWING-UP CONGENITAL HEART PATHOLOGY*) (GUCH)

SECȚIUNEA V

CAPITOLUL 97

ION SOCOTEANU, MIOARA COCORA, CIPRIAN DIMA

1. ASPECTE GENERALE
2. MALFORMAȚII CONGENITALE EXTRACARDIACE
  2.1. Persistența de canal arterial
  2.2. Coarctacția de aortă
3. MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE CU ȘUNT STÂNGA-DREAPTA
  3.1. Defectul septal interatrial
  3.2. Defectul septal interventricular
4. MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE CU ȘUNT DREAPTA-STÂNGA
  4.1. Tetralogia Fallot
  4.2. Boala Eisenmenger
  4.3. Tractul de ejecție al ventriculului drept (TEVD) în cardio-chirurgia pacienților cu GUCH
  4.4. Chirurgia tractului de ejecție al ventriculului stâng (TEVS)
5. BOALA EBSTEIN
6. CONVERSIA FONTAN
7. TRANSPOZIȚIA DE VASE MARI
  7.1. Switch artial (Mustard, Senning)
  7.2. Operația Rastelli
  7.3. Switch-ul arterial
8. TRANSPLANTUL CARDIAC – GUCH
  8.1. Indicații și contraindicații
  8.2. Abordarea individuală a pacienților cu GUCH
  8.3. Recoltarea cordului donorului
  8.4. Tehnica transplantului cardiac
  8.5. Managementul posttransplant
BIBLIOGRAFIE

ASPECTE GENERALE

Patologia cardiacă congenitală întâlnită în perioada adultă reprezintă un capitol important și deseori controversat de patologie, în general greu de standardizat.

Această patologie cuprinde:

- malformațiile cardiace congenitale care au trecut neobservate sau netratate în perioada copilăriei – pacienții au supraviețuit până în perioada adultă;
- malformațiile cardiace congenitale care nu au avut o soluție terapeutică definitivă și completă, practicându-se proceduri paliative – pacienții au supraviețuit până la perioada adultă cu grade variabile de invaliditate;
- patologie congenitală supusă în copilarie unei corecții chirurgicale corective totale, dar rămasă fie cu imperfecțiuni ale acestei corecții, fie cu deficite funcționale care evoluează în timp pe cont propriu.

Îngrijirea acestor bolnavi revine în general cardiologului curant pentru conduita generală:

– tratament medical;
– consiliere: profesie; sarcină, naștere, etc;
– profilaxia endocarditei.

Uneori însa acesta trebuie să apeleze la specialiști în malformațiile cardiace congenitale pentru eventuale corecții chirurgicale, intervenționale sau electrofiziologice necesare fie pentru:

– tratarea bolii de bază;
– îngrijirea generală a acestor bolnavi în perimetrul unor intervenții chirurgicale pentru alte comorbidități;

- consilierea acestor bolnavi pentru profesie, capacitate de efort, eventuale sarcini şi naşteri, riscul apariţiei malformaţiilor congenitale la copii.

Sarcina şi naşterea. Sunt considerate factori de risc maternal – hipertensiunea pulmonară, stenozele subvalvulare şi valvulare aortice, disfuncţiile severe de ventricul stâng, insuficienţa cardiacă, anevrismul de aorta ascendentă. Riscurile fetale se datorează mai ales cianozei mamei şi anumitor tratamente pe care mama le urmează expunând fătul: anticoagulantele, inhibitorii de enzimă de conversie.

În privinţa riscurilor apariţiei malformaţiilor congenitale la copii, se poate apela la consilierea unui genetician pentru cazuri particulare. În general se ştie că purtătorii de malformaţii cardiace congenitale au un risc de malformaţie cardiacă congenitală la copii de 3–4% comparativ cu populaţia generală care are un risc de 0,8% (0.5–1.2%), dar anumite boli au risc genetic de reapariţie în generaţia următoare foarte mare – boala Marfan 50%.

Există o multitudine de malformaţii cardiace congenitale posibil de întâlnit în diverse ipostaze de viaţă adultă. Ne vom concentra atenţia pe cele mai frecvent întâlnite, grupându-le în:

- malformaţii congenitale extracardiace:
- malformaţii cardiace congenitale cu şunt stânga-dreapta;
- malformaţii cardiace congenitale cu şunt dreapta-stânga;
- malformaţii cardiace congenitale valvulare;
- alte malformaţii cardiace.

Se va insista doar asupra particularităţilor de evoluţie, tratament şi prognostic al acestor malformaţii interesând vârsta adultă, şi nu pe tabloul clinic, diagnostic şi indicaţie terapeutică la momentul diagnosticului în perioada copilariei.

Din multitudinea de malformaţii congenitale posibil de întâlnit în perioada adultă, ne vom concentra atenţia asupra unui număr restrâns (dar mai frecvent întâlnit) de malformaţii operate în copilărie şi rămase fie cu un rezidu morfo-funcţional, fie cu un deficit funcţional dupa prima corecţie. (După unii autori, doar acestea se încadrează în termenul de GUCH.)

Vom analiza în cele ce urmează potenţialul evolutiv în perioada adultă a persistenţei de canal arterial, coarctaţiei de aortă, defectului septal interatrial, defectului septal interventricular, tetralogiei Fallot, transpoziţiei de vase mari, operate în copilărie.

Notă OpTIM

Termenul GUCH este cunoscut de mai mult timp, dar a intrat în limbajul cardio-chirurgical în 2002 cu ocazia celui de-al 16-lea congres al Societăţii europene de chirurgie cardio-toracică (EACTS) – septembrie 2002, Monaco.

Din punctul nostru de vedere, pentru a evita confuzia cu malformaţiile cardiace congenitale la adult (capitolul următor), considerăm GUCH ca un subset de bolnavi cu MCC, care au fost operaţi în copilărie sau chiar ca sugari şi au ajuns la vârsta adultă cu aspecte care necesită reintervenţii pentru diverse corecţii.

Păstrăm termenul de MCC la adulţi (capitolul următor) pentru acele afecţiuni cardiace congenitale care nu au fost rezolvate în copilărie şi au ajuns să impună rezolvarea la vârsta adultă.

Urmează câteva dintre **opiniile EACTS – 2002, Monaco**.

Creşterea numărului de pacienţi cu GUCH reprezintă rezultatul progresului chirurgiei cardiace la copil, iar toate serviciile medicale postoperatorii au ca scop supravieţuirea pacienţilor pe termen cât mai lung. Acest tip de patologie chirurgicală cardiacă a schimbat prognosticul radical în ceea ce priveşte cardiopatiile congenitale, astfel încât 80-85% dintre pacienţi ajung la vârsta adultă. Unităţile specializate GUCH se ocupă de cele mai dificile cazuri. Acestea reprezintă 20% din totalul pacienţilor cu GUCH. 40% dint totalul pacienţilor cu GUCH pot necesita ajutorul specialistului din când în când, iar alţi 40% din total necesită îngrijire medicală nesemnificativă sau chiar deloc. Unităţile GUCH sunt câteva, iar statisticile lor arată că 1 din 5 internări este pentru chirurgie cardiacă. Afecţiunile şi problemele prezente sunt similare în toate unităţile, dar variază incidenţa leziunilor în relaţiile cu pattern-urile proprii.

Până nu demult defectul septal interatrial a fost cea mai comună cardiopatie chirurgicală întâlnită la pacienţii cu GUCH. Adevărata chirurgie a GUCH necesită aptitudini deosebite ale chirurgului. În aceste unităţi specializate se fac intervenţii asupra tractului de ejecţie al VS, VD, înlocuiri iterative valvulare sau de conduite etc.

60–65% din chirurgia GUCH reprezintă reintervenţiile, iar 30–40% sunt intervenţiile *per primam*. Mortalitatea în chirurgia GUCH variază între 4 şi 9%. În Marea Britanie mortalitatea chirurgicală de 3,7% este îndoielnică, deoarece nu se poate şti cu exactitate câte sunt reintervenţii şi câte sunt operaţii *per primam*. Chirurgia cardiacă a GUCH necesită o strânsă colaborare între chirurg, cardiolog şi anestezist. Această colaborare strânsă va da rezultate bune. O importanţă deosebită o reprezintă efectuarea cateterismului de rutină. Pacienţii cu GUCH au o incidenţă crescută în ceea ce priveşte aritmiile, care creează dificultăţi perioperatorii şi necesită management de specialitate. Insuficienţa cardiacă şi fibroza cardiacă sunt comune, iar insuficienţa renală reprezintă deseori o problemă. Pacienţii cianotici au riscul cel mai mare de complicaţii. Cardiochirurgii trebuie să ştie că acest tip de chirurgie prezintă dificultăţi şi necesită o atenţie şi un management deosebit, mai ales în ceea ce priveşte terapia intensivă, dar şi nursingul. Chirurgii cardiaci trebuie să cunoască la fel de bine atât chirurgia cardiacă a copilului, cât şi pe aceea a adultului.

În ceea ce priveşte aritmiile, există anumite măsuri terapeutice:

- **Prevenţia** prin: pacing antibradicardie, tratamentul bolii *trigger* prin medicaţie şi chirurgical
- **Tratament:**
  - – Medicamentos cu antiaritmice;
  - – Pacing antitahicardie;
  - – Chirurgie antiaritmică;
  - – Ablaţie cu radiofrecvenţă.
- **Influenţa prognosticului** (defibrilator implantabil, medicamente antiaritmice)

Pentru managementul şi urmărirea adulţilor operaţi şi neoperaţi cu MCC, informaţiile despre morfologia şi funcţia cardiacă sunt esenţiale. Pentru caracterizarea şi evaluarea leziunilor sechelare şi complicaţiilor, investigaţiile imagistice sunt necesare la aproape toţi pacienţii.

În anii anteriori, diagnosticul şi tratamentul MCC deseori depindea de cateterismul cardiac (măsurarea presiunilor şi angiocardiografia), care şi în prezent rămâne încă standardul de aur pentru diagnostic.

Între timp, ecocardiografia (ECO), rezonanţa magnetică nucleară (RMN) şi computer-tomografia (CT) au câştigat teren în ceea ce priveşte evaluarea morfo-funcţională neinvazivă a cordului şi vaselor mari. ECO este utilă în evaluarea funcţiei şi anatomiei ventriculare. ECO transtoracică, transesofagiană şi intravasculară în combinaţie cu tehnica Doppler oferă imagini de o înaltă rezoluţie a structurilor cardiace şi anomaliilor hemodonamice. ECO este o metodă neinvazivă şi reprezintă prima opţiune în ceea ce priveşte diagnosticul. La adulţi, calitatea imaginii este influenţată de penetrarea acustică, deformările toracice, bolile pulmonare şi rareori conferă imagini de calitate ale vaselor mari şi ramurilor lor.

CT şi în special RMN oferă imagini clare, complete, evaluarea non- sau miniinvazivă a anatomiei şi funcţiei cardio-vasculare fiind superioară ecocardiografiei la adulţi. Ca procedură neinvazivă, RMN permite accesul nelimitat la torace, oferind o multitudine de planuri şi incidenţe şi o excelentă delimitare în spaţiu. O caracteristică importantă o reprezintă abilitatea acestei tehnici de a depista cu precizie suprafeţele epicardice şi endocardice faţă de ECO. RMN este foarte importantă în evaluarea anatomiei ventriculare drepte, funcţiei şi cuantificării volumelor şi masei musculare. Determinarea apexului ventricular drept nu este o problemă pentru RMN. Este de asemenea utilă în descrierea arterelor pulmonare centrale mici din tetralogia Fallot, coarctaţiei de aortă, anomaliior venoase sistemice şi pulmonare, după procedurile de derivaţie intraatrială şi în diagnosticul afecţiunilor pericardului.

Există de asemenea şi unele limite în ceea ce priveşte RMN cardiac: expunere crescută, aparatura în sine necesită mult spaţiu, 5–10% dintre pacienţi sunt contraindicaţi deoarece suferă de claustrofobie sau au stimulatoare cardiace şi nu pot fi plasaţi în câmpul magnetic. Cu siguranţă, RMN este inferioară ECO şi cateterismului în ceea ce priveşte informaţiile fiziologiei cardiace sau în ceea ce priveşte evaluarea defectelor mici septale sau valvelor AV. Din păcate, RMN nu poate expune cu acurateţe presiunile intraluminale şi rezistenţa vasculară pulmonară, acestea fiind necesare pentru evaluarea preoperatorie a pacienţilor care urmează a suferi o procedură Fontan sau la pacienţii cu sindrom Eisenmenger. Cateterismul cardiac este absolut necesar la aceşti pacienţi.

Până nu demult, CT a jucat un rol minor în evaluarea MCC, deoarece nu putea să expună cordul în multiple incidenţe şi planuri. În prezent au apărut CT-spiral sau multi-slice CT. Indicaţiile principale pentru CT sunt: evaluarea aortei toracice, a venelor sistemice, a arterelor pulmonare centrale, detectarea emboliei pulmonare şi localizarea retrosternală a cordului şi a vaselor mari înaintea intervenţiei chirurgicale. CT poate suplini ECO, angiografia, în cazurile în care este necesară o investigaţi de scurtă durată, după implant de stimulator sau când pacientul este ventilat artificial.

ECO, angiografia, RMN şi CT ar trebui să fie văzute ca investigaţii complementare pentru a evalua anatomia şi funcţia cardiacă înainte şi după operaţie.

2. MALFORMAŢII CONGENITALE EXTRA-CARDIACE

2.1. Persistenţa de canal arterial

Generalităţi

În populaţia generală se citează incidenţe ale canalului arterial permeabil variabile între 10–15% din totalul malformaţiilor cardiace congenitale sau 1/3000 până la 1/6 000 de naşteri **[3]**.

În perioada adultă se pot întâlni:

a) canalul arterial permeabil neoperat în copilărie, care este:

- mic, silenţios, fără consecinţe hemodinamice, dar cu potenţial de complicaţie septică (endarterită de canal);
- mediu – cu şunt stânga-dreapta nesemnificativ hemodinamic, expus aceloraşi riscuri de complicaţii septice;
- moderat cu şunt stânga-dreapta semnificativ hemodinamic, cu consecinţe pe inima stângă, ventricul stâng reacţionat şi evoluţie în timp spre fibrilaţie atrială prin dilataţie de atriu stâng;
- mare – cu şunt stânga-dreapta important, cu hipertensiune pulmonară importantă, cu evoluţie spre boala Eisenmenger sau deja cu hipertensiune pulmonară severă şi inversare de şunt;

b) canalul arterial permeabil operat deja în copilărie, dar repermeabilizat. Rata de repermeabilizare este 10–15%, după diferiţi autori, şi este variabilă în funcţie de tehnica utilizată **[5, 7, 9]**, care poate fi: chirurgie convenţională cu dublă ligatură sau secţiune şi ligatură, ligatură toracoscopică, obliterare endovasculară. Cea mai mare rată de repermeabilizare în tehnica chirurgicală convenţională o are dubla ligatură. Ligatura toracoscopică raportează rate de repermeabilizare între 5-10% (Bordeaux, Montssouri), dar statisticile publicate nu sunt mari şi nu au aceeaşi extensie în timp, precum cele chirurgicale.

În privinţa obliterării endovasculare, fiind o metodă de dată recentă pe cazuri selecţionate, încă nu există cazuistici mari publicate, prin urmare, considerăm că nu se poate trage o concluzie referitor la rezultatele ei comparativ cu celelalte.

Diagnostic

Tabloul clinic şi evaluarea paraclinică pe care se bazează diagnosticul sunt identice cu cele din copilărie prezentate în alt capitol – ar fi de insistat doar pe particularitatea morfologică a canalului la adult – calcificările de canal, extinse pe aorta istmică care fac abordul chirurgical particular, iar în privinţa evaluării paraclinice, în cazul hipertensiunii pulmonare importante, pot intra în discuţie cateterismul cardiac cu evaluarea presiunilor şi rezistenţelor circulaţiei pulmonare, precum şi studiul comportamentului acesteia la administrare de oxigen sau alte vasodilatatoare utilizate în acest scop.

În cazurile neclare privind gravitatea hipertensiunii pulmonare şi potenţialul ei de reversibilitate, se pot practica biopsia pulmonară şi evaluarea hipertensiunii pulmonare pe baza clasificării Heath Edwards (indicaţie operatorie până la clasa Heath Edwards II inclusiv).

Tratament

Indicaţii terapeutice:

a. canalul arterial permeabil cu şunt stânga-dreapta semnificativ hemodinamic, Dp/Ps ≥ 1.5;

b. canalul arterial permeabil silenţios, fără şunt semnificativ, nu are indicaţie terapeutică pentru că se consideră incidenţa endarteritei de canal neglijabilă;

c. canalul arterial permeabil cu hipertensiune pulmonară $\geq 2/3$, TA sistolică; RAP $\geq 2/3$ RAS; are indicaţie terapeutică doar în cazul unui şunt stânga-dreapta certificat şi semnificativ.

Peste aceste valori ale presiunilor în artera pulmonară şi ale rezistenţelor circulaţiei pulmonare (2/3 sistolică), nu se mai indică chirurgia, deoarece se consideră circulaţia pulmonară compromisă – cazul intrând în discuţie pentru transplantul pulmonar şi corecţie cardiacă – atitudine terapeutică ale cărei limite şi prognostic relativ descurajant le vom analiza mai târziu (în capitolul boala Eisenmenger).

Metode terapeutice

Tratament intervențional

- Ocluzia endovasculară pentru canalul arterial permeabil < 8 mm are o rată de succes de 85% la 1 an.

Tratament chirurgical

- Ligatura şi secţiunea chirurgicală (**Fig. 97.1**) – se practică prin toracotomie convenţională de peste 50 de ani. Rata de succes ≥ 95%, mortalitatea perioperatorie ~ 1%. Uneori, calcificarea canalului arterial permeabil împiedică disecţia şi ligatura lui sau, în cazul canalului arterial permeabil repermeabilizat, se poate ligatura orificiul de deschidere în artera pulmonară, sub circulaţie extracorporeală şi scurtă oprire circulatorie, abordul iterativ al CAP prin toracotomie fiind contraindicat.
- Există şi tehnici mininvazive de ligatură şi secţionarea pe cale toracoscopică (Laborde – Centrul Montsouri), utilizate mai frecvent pentru primointervenţie decât pentru reintervenţie.

Ligatura CAP, chiar iterativă, se consideră corecţie totală cu *restitutio ad integrum*. Profilaxia endocarditei bacteriene nu este necesară.

Prognostic. Dispensarizare

Dispensarizarea cardiologică este necesară pentru monitorizarea evoluţiei HTP sau pentru a decela o eventuală repermeabilizare.

2.2. Coarctația de aortă

Definiţie

Îngustarea lumenului aortei în zona istmică cu realizarea unui gradient presional transvalvular >20 mmHg.

Coarctaţia de aortă poate fi izolată sau asociată cu hipoplazie de arc aortic.

De regulă coarctaţia de aortă întâlnită în perioada adultă este forma simplă istmică, şi nu foma asociată cu hipoplazie de arc aortic sau asociată cu alte malformaţii intracaradice: defect septal interventricular, LVOTO, SM.

Există totuşi asociere în perioada adultă între coarctaţia de aortă şi

- valvulopatia aortică (bicuspidie aortică în 50% dintre cazuri);
- malformaţii vasculare intracraniene la nivelul poligonului Willis;
- anevrism de artere intercostale.

Diagnostic

Coarctaţia de aortă neoperată poate fi întâlnită în perioada adultă în jurul vârstei de 20–30 ani, pentru că

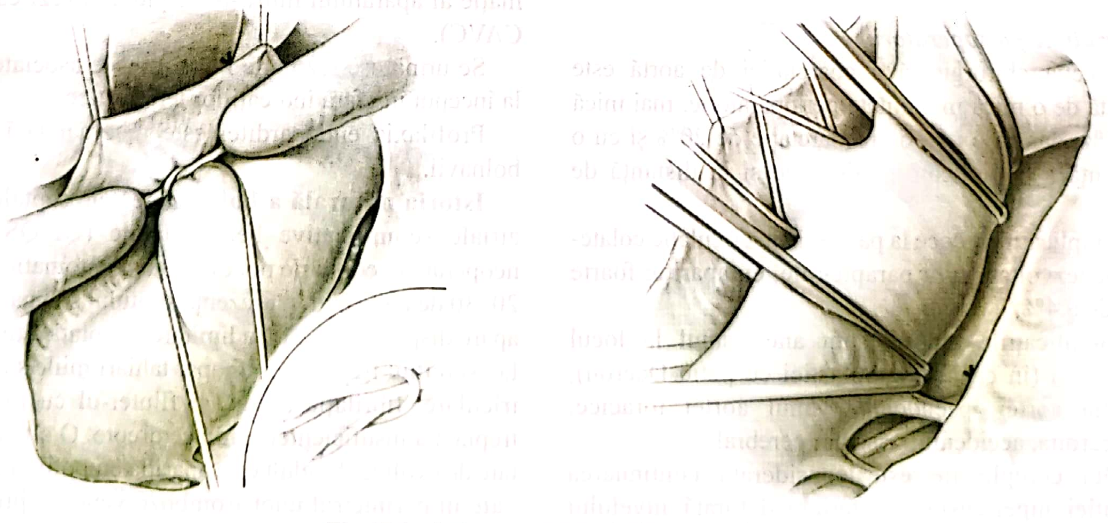


Fig. 97.1. Ligatura canalului arterial permeabil.

boala neoperată dezvoltă hipertensiune arterială în jumătatea superioară a corpului cu HVS, IVS, boală coronariană cu debut precoce.

Boala neoperată, prin complicații cardiace, neurologice, scade mult speranța de viață a individului care o poartă. Mortalitatea este de 75% la adulții până la 50 ani.

Tabloul clinic, radiologic, ecografic, angiografic și alte explorari imagistice RMN, angio CT au aceleași caracteristici ca și cele din perioada copilăriei prezentate în alt capitol.

Tratament

Indicații terapeutice

Au indicație terapeutică toți bolnavii cu coarctație de aortă primitivă sau recoarctație, dacă gradientul de presiune translezională este mai mare de 20 mm Hg sau diferența de tensiune dintre membrul superior și cel inferior este mai mare de 10 mm Hg.

Tratamentul intervențional - indicațiile angioplastiei endoluminale cu sau fară stent în coarctația de aortă a adultului, spre deosebire de adolescent și copil, sunt mult limitate. S-au descris și în tratamentul intervențional complicații cum ar fi disecțiile, anevrismele și restenozele.

Tratamentul este aproape în exclusivitate chirurgical (**Fig. 97.2**) și constă în suprimarea etajului de stenoză prin oricare dintre tehnicile întâlnite la copii, dar mai frecvent la adult se folosesc interpoziția de proteză și angioplastia de lărgire.

Rezultate postoperatorii

Corecția chirurgicală a coarctației de aortă este marcată de o mică mortalitate perioperatorie, mai mică de 1,5%, dar cu o rată de recoarctație de 20% și cu o incidență a complicațiilor precoce și la distanță de 5–15%.

Complicații precoce la pacienții cu circulație colaterală nedezvoltată sunt paraplegiile, cu apariție foarte rară, de 0,4%.

Complicațiile tardive sunt anevrismul la locul coarctației (în cazul angioplastiei cu petic Dacron), disecția aortei, pseudoanevrismul aortei toracice, endocardita, accidentul vascular cerebral.

Altă complicație este considerată continuarea evoluției hipertensiunii arteriale datorată nivelului crescut de renină și catecolamine.

Prognostic. Dispensarizare.

Prognosticul acestor bolnavi este în general bun, rata complicațiilor la distanță fiind de 5–15%, totuși acești bolnavi au o speranță de viață mai mică decât populația generală.

Dispensarizarea cardiologică va cuprinde:

- controlul valorilor tensionale sau al insuficienței cardiace;
- monitorizarea evoluției locale printr-un examen CT anual.

3. MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE CU ȘUNT STÂNGA-DREAPTA

3.1. Defectul septal interatrial

Defectul septal interatrial este cea mai frecventă malformație cardiacă congenitală întâlnită la adult. Morfologic (**Fig. 97.3**) se pot întâlni toate tipurile de defect întâlnite și în copilărie, însă cel mai frecvent se diagnostichează defectul de tip ostium secundum, sinus venos asociat cu drenaj venos pulmonar cav superior, ostium primum asociat cu regurgitare mitrală de severitate variabilă prin cleft de valvă mitrală anterioară. Extrem de rar, în perioada adultă se mai diagnostichează încă forme de gravitate variabilă de canal atrioventricular care asociază defectul septal interatrial cu defectul intraventricular și diferite grade de regurgitare mitrală și tricuspidiană, în funcție de gradul de malformație al aparatului mitro-tricuspidian (Vezi capitolul CAVC).

Se urmăresc leziunile intracardiace asociate aflate la început în afara indicațiilor terapeutice.

Profilaxia endocarditei este recomandată la toți bolnavii.

Istoria naturală a bolii: Defectele septale interatriale semnificative hemodinamic (QP\QS > 1,5) neoperate în copilărie pot evolua asimptomatic pâna la 20–30 de ani când în prezența șuntului stânga-dreapta apare dispnee la efort, cu limitarea treptată a toleranței la exercițiul fizic. Ulterior apar tahiaritmiile supraventriculare, fibrilația atrială și flluter-ul cu instalarea treptată a insuficienței cardiace drepte. O altă modalitate de evoluție la adult este apariția emboliilor paradoxale în perimetrul unor tromboze venoase profunde, chiar în absența șuntului stânga-dreapta semnificativ

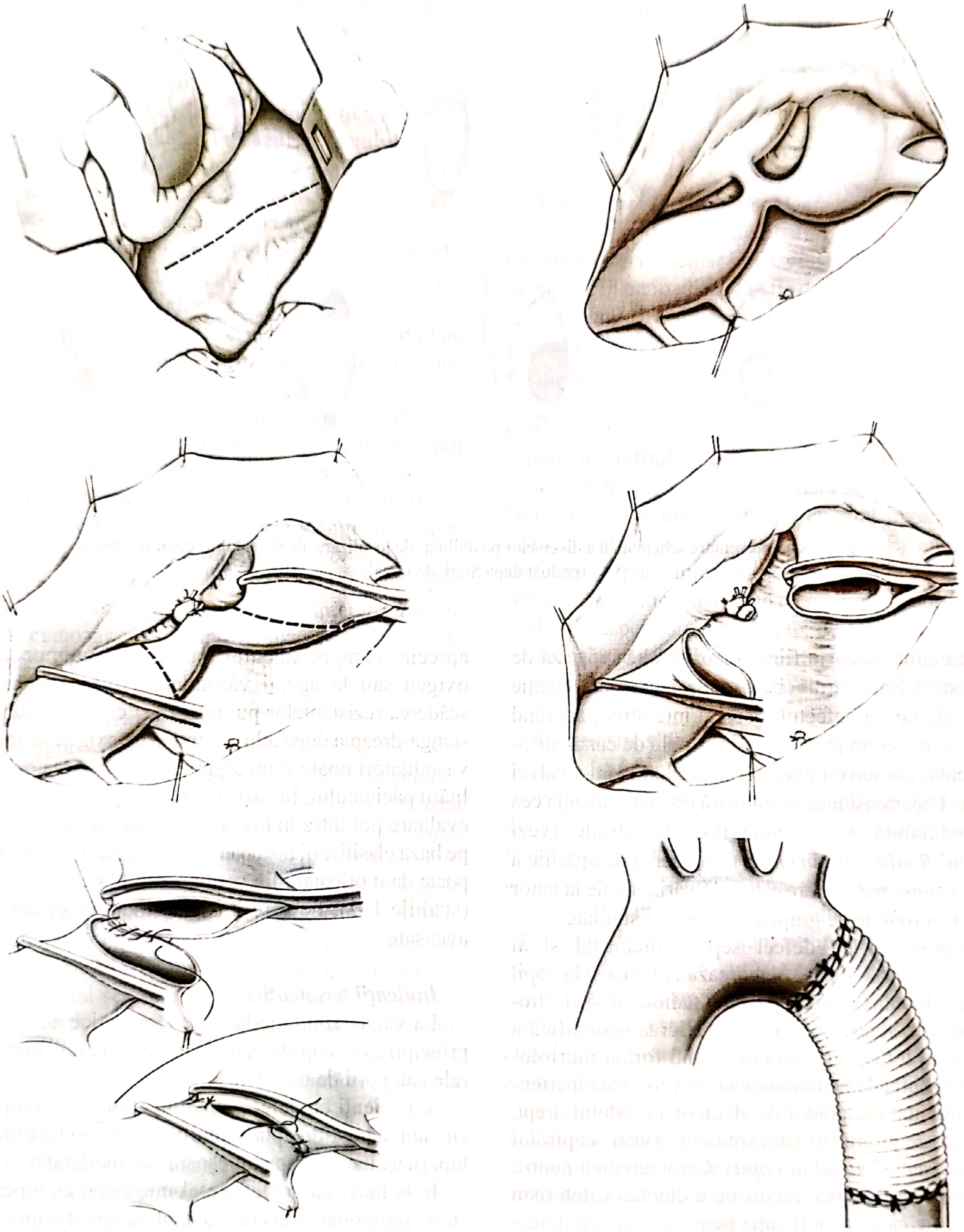


Fig. 97.2. Reprezentare schematică a aspectului intraoperator al coarctației de aortă și a principalelor tehnici chirurgicale (sutura termino-terminală și interpoziția de proteză)

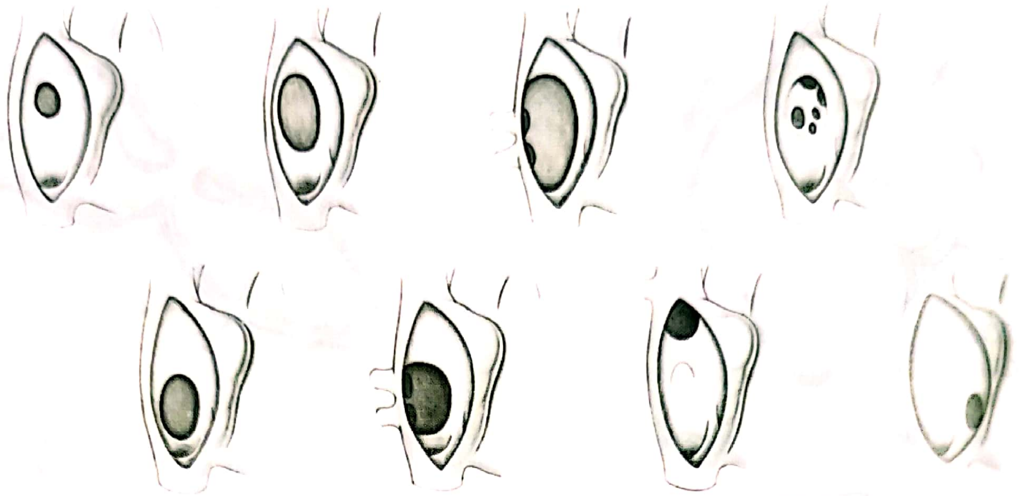


Fig. 97.3. Reprezentare schematică a diverselor posibilități de localizare ale defectului septal interatrial (preluat după Stark de Leval)

hemodinamic (aceasta fiind uneori o altă ipostază de diagnostic). Endocardita bacteriană este o complicație extrem de rară a defectului septal interatrial, apărând mai ales în ostium primum sau formele de canal atrioventricular comun cu interesarea predominant a valvei mitrale. Hipertensiunea pulmonară este complicația cea mai redutabilă a comunicărilor interatriale (vezi capitolul *Boala Eisenmenger*). Incidența de apariție a hipertensiunii pulmonare este însă variabilă de la autor la autor în funcție de grupele de bolnavi studiate.

Diagnosticul de defect septal interatrial şi al variantei morfologice se elaborează la fel ca şi la copil pe baza tabloului clinic, aspectului radiologic şi electrocardiografic sugestiv şi pe evidențierea ecografică a defectului, tot ecografia confirmând forma morfologică, consecințele hemodinamice, severitatea hipertensiunii pulmonare, gradul de afectare a cordului drept, prezența regurgitării tricuspidiene (vezi capitolul *Defectul septal atrial la copil*). Caracteristică pentru adult este necesitatea uneori de a efectua cateterism cardiac, fie când semnificația hemodinamică a defectului este incertă, pentru a se aprecia mai exact raportul dintre debitul pulmonar şi cel sistemic, fie în cazurile cu hipertensiune pulmonară de graniță, pentru a se aprecia comportamentul circulației pulmonare la oxigen sau la agenți vasodilatori. În aceste situații scăderea rezistențelor pulmonare şi creşterea şuntului stânga-dreapta după administrarea de oxigen sau agenți vasodilatori poate fi un argument în favoarea operabilității pacientului. În cazurile incerte, chiar şi la această evaluare pot intra în discuție biopsia pulmonară, care, pe baza clasificării histopatologice HEATH-EDWARDS, poate da o orientare fie spre operabilitatea pacientului (stadiile 1–2), fie spre inoperabilitate în stadiile mai avansate.

Indicații terapeutice:

La vârsta adultă indicațiile terapeutice au aceleaşi principii ca în copilărie, totuşi putem deosebi următoarele categorii de bolnavi:

a. pacienți cu defect septal interatrial necomplicat cu şunt stânga-dreapta semnificativ hemodinamic, cu hipertensiune pulmonară uşoară sau moderată;

b. bolnavi cu defect septal interatrial cu hipertensiune pulmonară severă, cu şunt stânga-dreapta mic, dar încă prezent; în aceste situații prezența şuntului bidirecțional reprezintă o indicație pentru cateterismul cardiac şi eventual pentru biopsia pulmonară;

c. bolnavi cu defect septal interatrial indiferent de mărimea şuntului, dar complicat cu o embolie sistemică.

d. defect septal interatrial rezidual după închiderea chirurgicală sau intervenţională (endovasculară). Este o entitate clinică extrem de rară, cu indicaţii terapeutice controversate şi limitate. În cazul defectului septal interatrial rezidual după închiderea chirurgicală, de regulă sunt defecte mici, fără consecinţe hemodinamice, care necesită doar profilaxia endocarditei bacteriene. Există însă o incidenţă destul de mare de complicaţii postinserţie endoluminală de dispozitive ocluzive pentru septul interatrial, cum ar fi defectul rezidual, leziuni ale aparatului valvular mitral sau tricuspidian, accidente tromboembolice. În aceste situaţii se impune corecţia chirurgicală, cu excizia dispozitivului ocluziv şi închiderea convenţională a septului interatrial.

Defectele de tip sinus venos postcorecţie pot prezenta stenoze de venă cavă superioară care se pretează la corecţie prin angioplastie endoluminală.

În cazul venei cave superioare stângi în sinusul coronar asociată cu *unroofing of the coronary sinus sindrom* şi nerecunoscută la primo-intervenţie, închiderea convenţională de defect septal interatrial poate genera cianoză postoperatorie, care în funcţie de gravitate poate necesita corecţie iterativă.

Opţiuni terapeutice

Chirurgia convenţională prin sternotomie sau minitoracotomie dreaptă ramâne deocamdată opţiunea de elecţie, cu riscurile cele mai mici şi cu cea mai mică rată de eşec sau complicaţii sub 1%. Defectul necesită, pentru închidere la adult mai frecvent decât la copil, petic – cel mai frecvent petic de pericard, mai rar petic textil. Se poate realiza închiderea defectului şi prin chirurgie portă miniinvazivă, tehnică încă extrem de laborioasă. Abordul endovascular de închidere a defectului interatrial se pretează la defectele de tip ostium secundum unice şi cu diametrul mai mic decât 50% din diametrul dispozitivului ocluziv. Metoda nu este încă răspândită pe scară largă şi încă se aşteaptă confirmarea rezultatelor terapeutice la distanţă.

Prognostic şi dispensarizare pe termen lung:

Bolnavii care au suferit o închidere de defect septal interatrial chirurgicală, intervenţională, precum şi eventual tratament invaziv al fibrilaţiei atriale asociate (ablaţie sau MAZE) au în general o evoluţie bună pe termen lung, cu scăderea valorilor presiunii pulmonare, retrocedarea fenomenelor de insuficienţă cardiacă, conservarea ritmului sinusal şi o incidenţă scăzută a complicaţiilor infecţioase. Necesită dispensarizare cardiologică pe termen lung.

3.2. Defectul septal interventricular

Forme morfopatologice: Defectul septal interventricular în perioada adultă poate fi, ca şi în copilărie, membranos şi muscular (inlet, outlet, trabecular). Ajung neoperate în perioada adultă fie defecte nesemnificative hemodinamic, fie defecte semnificative hemodinamic, dar care nu au dezvoltat hipertensiune pulmonară. O categorie aparte de defecte septale ventriculare o reprezintă cele reziduale după o chirurgie corectivă incompletă în copilărie. Mult mai frecvent decât defectul septal interatrial, defectul septal interventricular generează hipertensiune pulmonară severă prohibitivă. Defectul septal intervetricular cu şunt inversat va fi analizat în capitolul despre boala Eisenmenger. Defectul septal interventricular perimembranos şi subaortic se complică în timp cu regurgitare aortică prin prolasul cuspei coronare drepte; de asemenea stenoza subaortică sau subpulmonară au fost descrise ca apărând în evoluţia unui defect septal interventricular neglijat.

Diagnostic şi indicaţii terapeutice

Închiderea unui defect septal interventricular fără semnificaţie hemodinamică este o indicaţie terapeutică disputată, dar incidenţa endocarditei bacteriene este relativ mare în această situaţie, motiv pentru care unii autori recomandă şi închiderea acestor defecte.

În cazul unor defecte reziduale după corecţii anterioare, dacă acestea sunt nesimnificative hemodinamic, cu toate că au un risc mare de endocardită, indicaţia operatorie, dat fiind riscul sporit al reintervenţiei, este discutabilă. Unii optează pentru atitudinea conservatoare, dar cu o atenţie sporită acordată măsurilor de profilaxie a endocarditei bacteriene. În cazul unor leziuni asociate, insuficienţă aortică, stenoze subaortice sau subpulmonare, acestea necesită bineînţeles corecţie simultană.

Defectul septal interventricular cu hipertensiune pulmonară severă, mai mare de două treimi din valuarea tensiunii arteriale sistemice, sau cu rezistenţe vasculare pulmonare mai mari de două treimi din valoarea rezistenţelor vasculare sistemice, se supune aceloraşi reguli de analiză a comportamentului circulaţiei pulmonare şi aceloraşi indicaţii terapeutice. Dezvoltarea tehnicilor de terapie inhalatorie cu oxid nitric pentru vasodilataţie pulmonară şi apariţia unor vasodilatoare pulmonare orale foarte eficiente au ameliorat rezultatele imediate şi pe termen lung ale acestor corecţii.

Defectul septal operat în copilărie cu complicaţii tardive ale primei intervenţii poate apărea cu:

- endocardită bacteriană
- insuficienţă aortică moderată sau severă, consecinţă a lezării sau distorsionării cuspelor aortice în timpul primei intervenţii;
- insuficienţă tricuspidiană, fie secundară evoluţiei în timp a unei hipertensiuni pulmonare importante, fie secundară lezării cuspei septale a tricuspidei prin detaşare şi reinserţie cu prilejul primei intervenţii;
- stenoze în tractul de ejecţie al ventriculului stâng prin montarea excentrică a peticului pe DSV.

În general incidenţa cumulată a acestora nu depăşeşte 10%, în funcţie de nivelul profesional al serviciului care realizează prima intervenţie.

Opţiuni terapeutice

În cazul defectelor septale interventriculare, chirurgia convenţională ocupă locul de bază şi constă în închiderea defectului, de regulă cu un petic textil sub circulaţie extracorporeală. Mortalitatea perioperatorie este mică, incidenţa defectului septal interventricular rezidual este de asemenea redusă, în schimb sunt posibile complicaţii cum ar fi blocul atrio-ventricular total.

Terapia endovasculară este posibilă în ultimii ani şi în cazul defectelor intraventriculare, atât musculare, cât şi membranoase, mai dificil în cazul celor membranoase, dar fără o experienţă prea mare şi fără loturi largi de bolnavi care să-i confirme rezultatele pe termen lung.

Indicaţiile reintervenţiei după corecţia primară a DSIV sunt limitate la :

- DSIV rezidual semnificativ hemodinamic sau cu endocardită bacteriană recidivantă;
- prezenţa prolapsului de cuspă aortică cu insuficienţă aortică progresivă;
- gradient mai mare de 50 mmHg în tractul de ejecţie al ventriculului drept;
- regurgitare tricuspidiană importantă cu fenomene de insuficienţă cardiacă.

Prognostic şi monitorizare pe termen lung

Pacienţii operaţi în perioada optimă de indicaţie au un prognostic precoce şi pe termen lung foarte bun, blocul atrio-ventricular, dacă survine ca o complicaţie perioperatorie, poate fi responsabil de o creştere a riscului de moarte subită la aceşti pacienţi. Monitorizarea cardiologică de durată este obligatorie şi are ca obiective monitorizarea evoluţiei hipertensiunii pulmonare, profilaxia endocarditei bacteriene, monitorizarea eventualelor şunturi reziduale sau a altor leziuni coexistente, precum insuficienţa aortică sau stenozele subaortice sau subpulmonare.

4. MALFORMAŢII CONGENITALE CARDIACE CU ŞUNT DREAPTA-STÂNGA

4.1. Tetralogia Fallot

Reprezintă cea mai frecventă malformaţie cardiacă cianogenă la nou-născut şi copilul mic, ajungând ca incidenţa la 10% din totalitatea malformaţiilor cardiace din perioada neonatală şi copilărie. În perioada adultă, în intervalul dintre 20 şi 30 de ani, mai supraviţuiesc neoperaţi unii purtători ai unor forme de aortă şi stenoză valvulară sau infundibulară pulmonară uşoară. O altă categorie o reprezintă pacienţii operaţi în copilărie cu corecţii totale sau ppaliaţii, care revin în faza adultă cu defecte morfologice reziduale după prima operaţie, cu deteriorarea tardivă a primei reconstrucţii sau cu boala Eisenmenger prin şunturi stânga-dreapta mari, fie prin anastomoze aorto-pulmonare, fie derivaţii aorto-pulmonare supradimensionate.

Evoluţia naturală

În marile statistici, 80% dintre pacienţii operaţi supravieţuiesc la 20 de ani după corecţie fără disfuncţii hemodinamice semnificative. Restul apar cu una dintre complicaţiile tardive ale chirurgiei reconstructive în Fallot: şunturi stânga-dreapta reziduale la nivel interventricular, stenoze de grad variabil în tractul de ejecţie al ventriculului drept, regurgitare pulmonară de grade variabile, acompaniată în formele severe de disfuncţie de ventricul drept, insuficienţă aortică progresivă şi dilataţie de aortă ascendentă, deteriorarea în grad variabil a conductelor valvulate sau homogrefelor inserate în tractul de ejecţie al ventriculului drept.

Bolnavii cu boala neoperată în copilărie, care supraviețuiesc până în perioada adultă, au de regulă forme ușoare de boală care se pretează la corecție totală *per primam*, cu îmbunătățirea speranței de viață pe termen lung.

Bolnavii cu șunturi aorto-pulmonare din copilărie pot prezenta fie șunt funcțional corect, fie cianoză prin obliterarea șuntului, fie prin eisenmengerizare prin șunt supradimensionat sau anastomoze aorto-pulmonare masive.

Diagnostic și indicații terapeutice

Indicațiile terapeutice constau în corecția totală a formelor de boală moderată ajunse la vârsta adultă, corecția defectelor reziduale ale primei corecții în funcție de consecințele lor funcționale. Derivațiile aorto-pulmonare au indicații limitate în perioada adultă, și anume, doar în formele severe cu atrezie de pulmonară necorectate.

10–15% din pacienții operați pentru tetralogie Fallot, la care s-a practicat corecție totală, necesită la 10 de ani de la prima intervenție o corecție iterativă pentru leziune reziduală.

Principalele indicații sunt:

1. defect septal rezidual cu șunt stânga-dreapta semnificativ hemodinamic și raport Qp/Qs ≥ 1.5;
2. stenoze reziduale pulmonare sau stenoze în tractul de ejecție al ventriculului drept care determină creșterea presiunii în ventriculul drept la 2/3 din valorile presiunii sistemice;
3. regurgitare pulmonară mare cu ventricul drept dilatat, cu fenomene de insuficiență cardiacă sau aritmii;
4. insuficiență aortică semnificativă hemodinamic sau ectazie de aortă ascendentă mai mare de 55 mm;
5. complicații ale derivațiilor sistemico-pulmonare, de obicei dilatații anevrismale ale acestora, anevrisme dezvoltate la nivelul ventriculotomiei anterioare a ventriculului drept sau a peticului transanular.

Tratament

a. Intervențional – endoluminal:

a 1 – dilatarea și stentarea stenozelor semnificative ale ramurilor arterelor pulmonare;

a 2 – stentarea valvei pulmonare (Philippe Bonhoeffer);

a 3 – închiderea pe cale endoluminală a unor defecte interventriculare mici și favorabil plasate pentru abordul intervențional.

b. Chirurgical:

b 1 – închiderea interatrială a defectului septal interventricular rezidual;

b 2 – remodelarea tractului de ejecție al ventriculului drept în cazul stenozelor iterative semnificative, infundibuloplastie sau montare de conduct valvulat ventricul drept–artera pulmonară;

b 3 – înlocuirea valvei pulmonare în cazul unei patologii semnificative (stenoză sau insuficiență) cu:

- homogrefă;
- valvă biologică fără stent;
- conduct valvulat;
- petic valvulat.

Există deja cazuistici (Pretre and colab., Zurich) care descriu cum valva biologică cu stent disfuncțională, montată în tractul de ejecție al ventriculului drept, se pretează la implant percutan de valvă biologică intrastent.

b 4 – chirurgia aritmiilor prin crioablație poate fi asociată de câte ori este necesar.

Prognostic – dispensarizare

Bolnavii cu corecții pentru boala Fallot în antecedente trebuie dispensarizați de un cardiolog avizat în patologia congenitală.

Obiectivele dispensarizării sunt:

- profilaxia endocarditei bacteriene;
- tratamentul fenomenelor de insuficiență cardiacă dreapta;
- tratamentul aritmiilor, profilaxia morții subite.

80% dintre bolnavii operați în copilărie pentru boala Fallot sunt asimptomatici, cu o bună calitate a vieții la 20 de ani postoperator. Principalele complicații responsabile de prognosticul nefavorabil sunt insuficiența cardiacă dreaptă, blocul atrio-ventricular și aritmiile.

4.2. Boala Eisenmenger

Boala Eisenmenger reprezintă complicația tardivă și ireversibilă a tuturor șunturilor stânga-dreapta mari, neglijate, care duc la egalizarea presiunii în artera pulmonară cu presiunea sistemică și boală vasculară pulmonară obstructivă.

Unele boli generează hipertensiune arterială pulmonară din copilărie (defectul septal interventricular, trunchiul arterial comun, fereastra aorto-pulmonară), altele tardiv după 20–30 de ani de evoluție, de exemplu, defectul septal interatrial. Rareori, bolnavii cu hipertensiune arterială pulmonară majoră din copilărie ajung în perioada adultă, cei mai numeroşi bolnavii cu boala Eisenmenger din perioada adultă fiind purtători de defect septal interatrial sau canal arterial permeabil cu inversare de şunt după mulți ani de evoluție de boală neglijată.

Diagnostic

În tabloul clinic al acestor bolnavi, apariția cianozei este acompaniată de apariția dispneei la eforturi moderate şi mici. În absența complicațiilor, evoluția bolii este lentă până spre 30–40 ani, după care agravarea insuficienței cardiace se accelerează. Cele mai frecvente complicații sunt:

- aritmii supraventriculare, mai frecvente, fibrilația atrială şi flutter-ul atrial;
- prin dezvoltarea excesivă a vascularizației bronşice hemoptizii în 20% dintre cazuri;
- infarcte pulmonare;
- infarcte cerebrale, complicate apoi cu abcese cerebrale;
- endocardite.

De regulă, boala progresează lent, fiind decompensată de elemente ca: sarcina, infecții intercurente sau intervenții chirurgale pentru patologie extracardiacă.

Examen clinic

Aceşti bolnavi prezintă cianoză centrală, hipocratism digital. Bolnavii cu canal arterial permeabil pot prezenta colorație normală a degetelor de la mâna dreaptă, cu cianoză pe stânga şi la membrele inferioare, jugulare turgescente secundare regurgitării tricuspidiene. Stetacustic se percepe zgomotul II accentuat şi dedublat în focarul pulmonar, uneori se poate percepe un suflu sistolo-diastolic în focarul pulmonar (Graham Steelle) secundar regurgitării pulmonare. Edemele periferice şi anasarca apar tardiv în evoluția bolii, când insuficiența cardiacă dreaptă se agravează.

ECG: evidențiază semne de dilatație atrială dreaptă, hipertrofie ventriculară dreaptă, fibrilație atrială sau flutter atrial.

Radiologie: Radiografia toracică evidențiază în:

- defectul septal interventricular şi canalul arterial permeabil, silueta cardiacă moderat dilatată;
- defectul septal interatrial, silueta cardiacă mult dilatată;
- persistența de canal arterial, calcificări la nivelul canalului.

Patognomonice pentru boala Eisenmenger sunt aspectul radiologic al circulației pulmonare cu centralizarea circulației, hiluri cu artere pulmonare dilatate şi sărăcia circulației periferice (**Fig. 97.4**). Calcificări la nivelul ramurilor arterei pulmonare traduc un istoric vechi de hipertensiune pulmonară.

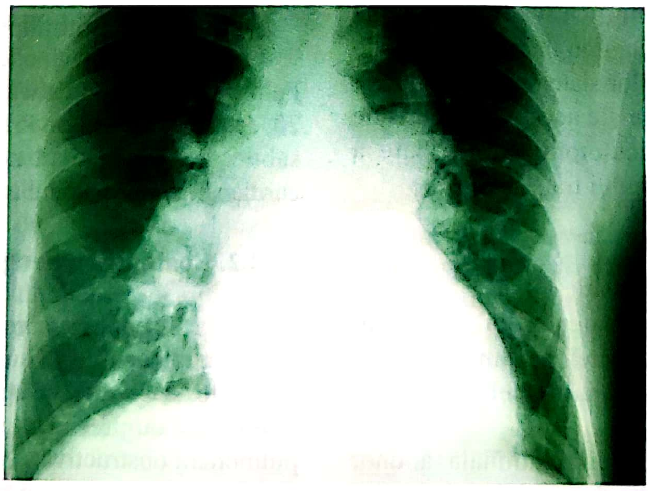


Fig. 97.4. Aspect radiologic tipic pentru boala Eisemenger

Ecografia: evidenţiază defectul primar intracardiac, apreciază nivelul presiunii pulmonare, apreciază funcţia ventriculului drept care are semnificaţie importantă pentru prognosticul pe termen lung al pacientului.

Cateterism cardiac. Este indicat în cazurile de hipertensiune pulmonară de graniţă când are ca obiectiv, pe lângă măsurarea presiunilor în artera pulmonară şi a rezistenţelor circulaţiei pulmonare, studiul comportamentului acestora la administrarea de oxigen şi vasodilatatoare.

Biopsia pulmonară, în cazurile neclare, chiar după explorarea invazivă a comportamentului circulaţiei pulmonare, studiul histologic al pieselor biopsice pulmonare bazat pe clasificarea Heath Edwards poate clarifica situaţia (indicaţie operatorie clasele I, II).

Tratamentul

Este în principal medical şi constă în evitarea oricărui factor precipitant al decompensării bolii:

- prevenirea infecţiilor respiratorii;
- tratament antiaritmic;
- evitarea pe cât posibil a oricăror intervenţii chirurgicale, pentru că anestezia, oscilaţiile hemodinamice, sângerarea, trombozele venoase profunde cu embolii paradoxale pot destabiliza pacientul;
- oxigenoterapia cronică intermitentă a fost descrisă ca o formă de tratament care ameliorează mult statusul pacientului în formele finale;
- medicamentele care scad presiunea în artera pulmonară au în general un rezultat controversat, dar se folosesc totuşi: blocantele de calciu şi inhibitorii de enzimă de conversie. Prostaciclinele şi-au dovedit eficacitatea prin câteva studii care au demonstrat scăderea rezistenţelor vasculare pulmonare, creşterea debitului cardiac şi creşterea capacităţii de efort a bolnavului.

Tratament chirurgical

Banding-ul de artera pulmonară, biopsia pulmonară şi reevaluarea, la bolnavii cu presiune în artera pulmonară border-line şi şunt bidirecţional, este o atitudine adoptată de unii autori.

Transplantul de plămân şi corecţia bolii cardiace, în cazul în care aceasta este corectabilă, sau transpantul cord-plămân în cazul malformaţiilor cardiace necorectabile sunt soluţii terapeutice momentan cu rezultate descurajante, supravieţuirea ridicându-se la < 50% la 4 ani sau < 30% la 10 ani pentru transplantul cord-plămâni.

Dispensarizarea

Este obligatorie şi de mare importanţă, având ca obiective:

1. educaţia pacienţilor;
2. evitarea fumatului, deshidratărilor, expunerea la frig, altitudine sau eforturi prea mari;
3. evitarea sarcinii;
4. profilaxia endocarditei bacteriene şi a intercurenţelor respiratorii;
5. monitorizarea biologică anuală.

4.3. Tractul de ejecţie al ventriculului drept (TEVD) în cardio-chirurgia pacienţilor cu GUCH

(ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA)

4.3.1. Generalităţi

În ultimii ani, rata reintervenţiilor la pacienţii cu MCC a crescut. Majoritatea informaţiilor cu privire la TEVD provin de la pacienţii care au suferit o corecţie Fallot începând cu anii 1960. În experienţa timpurie în ceea ce priveşte corecţia Fallot, principiul chirurgical era de a realiza un TEVD nerestrictiv cu ajutorul unui petic de lărgire transanular şi de închidere a DSV prin ventriculotomie dreaptă. Mulţi pacienţi au devenit simptomatici mai târziu şi au necesitat reintervenţii chirurgicale. Principalele complicaţii survenite la pacienţii cu corecţie Fallot sunt:

- legate în principal de TEVD (75%) – regurgitare pulmonară (RP), anevrism de petic transanular, stenoză pulmonară sau de conduit;
- DSV rezidual;
- regurgitare tricuspidiană.

Regurgitarea pulmonară este de departe cea mai comună complicaţie care necesită reintervenţie. La o largă serie de pacienţi cu tetralogie Fallot (TF) corectată, urmăriţi cel puţin 18 ani, peste 90% au fost în ritm sinusal şi cu insuficienţă cardiacă funcţională NYHA I-II. 78% dintre pacienţi au avut o funcţie VD normală şi doar 9% au fost cu regurgitare pulmonară severă. RP severă este asociată cu disfuncţia şi dilataţia de VD, intoleranţa la efort, clasa funcţională NYHA crescută. Pentru a evita urmările pe care le poate da RP severă este necesară o mai mare atenţie în ceea ce priveşte extinderea inciziei transanulare până la nivelul TEVD, iar ventriculotomia dreaptă trebuie să fie realizată de dimensiuni cât mai reduse. Stenoza de TEVD poate fi tolerată ani de zile, în special atunci când valva pulmonară este competentă.

La pacienţii cu atrezie de pulmonară, rata reintervenţiilor este mult mai crescută pe termen lung decât la cei cu TF: 55% şi 29% la 10 ani şi 20 ani postoperator. Pentru copiii cu trunchi arterial comun, reintervenţia pentru înlocuirea conduitului TEVD este foarte comună, de peste 43% la 3 ani. Alte patologii care necesită reintervenţii la nivelul TEVD sunt: anumite forme de transpoziţie cu stenoza tractului de ejecţie VS, ventriculul drept cu cale dublă de ieşire şi înlocuirile valvulare aortice cu homogrefă pulmonară.

4.3.2. Indicaţiile de reintervenţie la nivelul TEVD

Indicaţiile reintervenţiilor sunt:

- disfuncţie ventriculară dreaptă progresivă şi regurgitare tricuspidiană;
- intoleranţa la efort şi accentuarea simptomatologiei;
- aritmii susţinute;
- prezenţa unui gradient presional crescut asimptomatic la nivelul TEVD.

4.3.3. Rezultatele reintervenţiilor la nivelul TEVD

Aceste reintervenţii de la nivelul TEVD pot fi realizate cu o mortalitate foarte redusă, o morbiditate scăzută şi o rată de supravieţuire crescută. Oricum, există în literatură dovezi precum că funcţia ventriculară este îmbunătăţită, dar toleranţa la efort postoperatorie nu a fost niciodată îmbunătăţită. Înlocuirea de valvă pulmonară sau de conduit VD-AP poate fi urmată de o disfuncţie ventriculară mai redusă decât în cazul corecţiilor afecţiunilor aortice. Complexul QRS nu este afectat de înlocuirea valvei pulmonare. Metodele de ablaţie incluzând tehnica Maze dreaptă, ablaţia căilor de conducere accesorii şi atrioplastia dreaptă nu au încă o contribuţie foarte clară. Peste 75% dintre tahicardiile supraventriculare preoperatorii şi aritmiile ventriculare nu pot fi niciodată tratate prin combinaţia reintervenţie la nivelul TEVD şi ablaţie.

4.3.4. Opţiunile curente pentru reintervenţiile de la nivelul TEVD

Principiul reintervenţiei de la nivelul TEVD este de a restabili fluxul optimal dintre patul vascular pulmonar şi competenţa valvulară. Corecţia chirurgicală concomitentă a leziunilor TEVD, cum ar fi anevrismul de petic, stenoza subvalvulară, supravalvulară şi a ramurilor pulmonare constituie o parte foarte importantă a strategiei chirurgicale pentru a proteja conduitul nou plasat. Cu toate acestea, majoritatea conduitelor nesesită o înlocuire mai devreme sau mai târziu.

Alegerea conduitelor depinde de tipul de leziune a TEVD şi de experienţa chirurgului.

- **Homogrefele** reprezintă o soluţie foarte fezabilă în ceea ce priveşte patologia TEVD.
- **Xenogrefele** sunt utilizate ca proteze biologice încorporate într-un conduit (Hancock) sau sunt inserate direct în TEVD în momentul reintervenţiei. Într-un studiu efectuat la Clinica Mayo pe 80 de pacienţi urmăriţi 15 ani, niciunul dintre aceştia nu a necesitat o reintervenţie. Xenogrefele degenerează de obicei datorită insuficienţei, stenozei valvulare sau aderenţelor neo-intimale de la nivelul conduitului. Conduitele valvulate din venă jugulară de bovină, fixate în glutaraldehidă (Medtronic, Contegra), au fost recent introduse ca o alternativă.
- **Valvele mecanice** cu trombogenitatea lor inerentă sunt privite ca o soluţie suboptimală. Mai mult, anticoagularea reprezintă o problemă la adulţii tineri.

4.4. Chirurgia tractului de ejecţie al ventriculului stâng (TEVS)

Leziunile care implică TEVS pot apărea la nivel valvular, subvalvular şi supravalvular. Leziunile complexe la mai multe nivele sunt frecvente la populaţia adultă.

4.4.1. Leziunile supravalvulare de la nivelul TEVS

Acestea sunt cel mai puţin comune la adolescenţi şi adulţi. Fac parte din sindromul Wiliams. Sunt rareori localizate, dar frecvent sunt difuze, implicând şi trunchiul brahio-cefalic şi arcul aortic. Implicarea arterelor coronare asociate cu leziunile valvulare sunt de asemenea comune.

Tehnica Brom constă în corecția anatomică a joncțiunii sino-tubare si reprezintă una dintre variantele chirurgicale. Corecția trebuie extinsă la nivelul arcului aortic dacă este nevoie. Leziunile valvulare asociate sunt frecvent accesibile pentru plastie sau înlocuire valvulară, dacă este necesar.

4.4.2. Leziunile valvulare de la nivelul TEVS

Stenoza valvulară aortică reprezintă o afecțiune frecventă la adulții cu cardiopatii congenitale. La originea acestei afecțiuni, se află de obicei o bicuspidie aortică care poate fi prezentă la1-2% din populația totală adultă cu preponderență la bărbați (4:1). Poate fi o afecțiune unică sau asociată cu coarctația sau DSV.

În absența calcificării, procedura aleasă este valvulotomia aortică extinsă. Valvulotomia chirurgicală este considerată o metodă paleativă, deoarece un număr mare de pacienți necesită reintervenție după aproximativ 20–25 ani de la operație. Pe de altă parte, valvuloplastia intervențională cu balon poate fi o metodă atractivă ca procedură inițială sau ca tratament pentru restenoză.

Înlocuirea valvulară reprezintă singura opțiune pentru valvele care nu se pretează la valvulotomie, valvele sever calcificate și valvele regurgitante. Poate fi necesară uneori și o plastie de lărgire a inelului aortic. Variantele optime pentru înlocuirile valvulare sunt: proteze mecanice, homogrefe sau autogrefe pulmonare, fiind luate în considerare o multitudine de factori cum ar fi: vârsta pacientului, complianța pe termen lung la tratamentul anticoagulant, dorința unei sarcini ulterior, prezența unei endocardite active sau incomplet tratate.

Dacă este asociată o coarctație de aortă, aceasta ar trebui rezolvată prima dată, dar dacă stenoza valvulară este severă și coarctația de asemenea, atunci leziunile vor trebui corectate pe parcursul aceleiași operații.

4.4.3. Leziunile subvalvulare de la nivelul TEVS

Stenoza subaortică include un spectru larg de afecțiuni de la o localizare discretă de membrană fibroasă subaortică la un tunel fibro-muscular de-a lungul întregului TEVS cu rădăcină aortică de dimensiuni mici. Leziunile subvalvulare pot apărea cu o varietate de leziuni asociate sau se pot dezvolta după o corecție chirurgicală a altor afecțiuni (DSV cu arc aortic întrerupt, canal AV complet, malpoziția vaselor mari cu DSV). Obstrucțiile severe de TEVS sunt frecvente la adulți cu cardiomiopatie hipertrofică.

La pacienții cu membrană fibroasă sau fibromusculară localizată, este indicată excizia membranei împreună cu miectomia septală, chiar dacă pacienții sunt asimptomatici sau au un gradient mic, datorită potențialului de regurgitare aortică progresivă.

Tehnica modificată Konno (lărgirea conală aortică cu prezervarea valvei aortice) determină rezultate pe termen lung satisfăcătoare, chiar în cazurile cu forme severe de cardiomiopatie hipertrofică.

Tunelul fibro-muscular rămâne o provocare chirurgicală. Lărgirea conală împreună cu rezecția extinsă a țesutului stenozant sunt deseori necesare. La pacienții cu hipoplazie severă de rădăcină aortică și/sau leziuni valvulare aortice severe, este necesară tehnica Konno cu înlocuire valvulară aortică.

4.4.4. Leziunile complexe de TEVS

La mulți dintre pacienții adulți, leziunile obstructive coexistă la mai multe nivele a TEVS. Rezolvarea adecvată a obstrucțiilor necesită deseori proceduri extensive, precum tehnica Konno sau tehnica Konno-Ross.

4.4.5. Urmărirea postoperatorie

Toți pacienții operați pentru diferite leziuni la nivelul TEVS ar trebui urmăriți cardiologic regulat, în special pacienții cu leziuni complexe cu sau fără corecție chirurgicală și pacienții cu autogrefe pulmonare.

O atenție particulară ar trebui acordată în caz de:

- stenoză progresivă sau recurentă la orice nivel,
- regurgitare aortică,
- rădăcină aortică dilatată,
- stenoză conduit VD-arteră pulmonară,
- anomalii coronariene după operația Ross.

5. BOALA EBSTEIN

Este un nume generic pentru un complex malformativ al valvei tricuspide de diferite grade, caracterizat în general prin deplasarea apicală a cuspei septale și posterioare a valvei tricuspide, mai rar chiar şi a celei anterioare, cu diminuarea dimensiunilor ventriculului drept şi atrializarea acestuia (descriere Ebstein 1866).

Este asociată de regulă cu defectul septal interatrial, dar e posibilă asocierea şi cu alte malformaţii cardiace, precum stenoza de pulmonară. Valva tricuspidă este de obicei incompetentă, mai rar stenotică, asociată cu insuficienţa cardiacă dreaptă, cianoză, aritmii.

Este raportată în proporţie generală de 10% din totalul malformaţiilor congenitale.

Din punct de vedere morfologic, se descriu trei tipuri de boala Ebstein:

a. forma cea mai puţin mutilantă – valva anterioară amplă, cu mişcare liberă, valva septală şi posterioară cu moderată deplasare spre apex cu mică atrializare a ventriculului drept, ventricul drept restant funcţional şi de dimensiuni suficiente;

b. importantă deplasare a inserţiei valvei septale şi posterioare spre apex cu o zonă importantă atrializată din ventricul drept, cu perete subţire necontractil; porţiunea restantă din ventriculul drept (VD) mică, cu contralitatea diminuată; valva anterioară cu mişcare restrictivă prin anomalii de inserţie pe ventriculul drept prin numeroase benzi fibroase sau aglutinare de cordaje;

c. valva anterioară parţial aderentă de porţiunea infundibulară şi trabeculară a ventriculului drept; cordajele sunt aglutinate, marginea ventriculară a valvei anterioare este aderentă de ventricul în continuare cu porţiunea aderentă din valva septală şi posterioară (valvă cu aspect de „sac”); porţiunea atrializată din ventriculul drept foarte mare, ventricul drept restant mic, ineficient; forma cea mai mutilantă de boală, rareori întâlnită în perioadă adultă.

Formele a şi b se întâlnesc uneori în perioada adultă la pacienţi fără niciun gest terapeutic corector în copilărie – deoarece pacienţii pot evolua mult timp asimptomatic.

Pot coexista la adult leziuni asociate:

a. foramen ovale patent sau defect septal interatrial 50% din cazuri;

b. fasc. acces de conducere (WPW) 25%;

c. grade variate de stenoze ale tractului de ejecţie al ventriculului drept;

d. defect septal interventricular;

e. coarctaţie de aortă;

f. canal arterial permeabil;

g. patologie de valvă mitrală.

Evoluţia naturală a bolii

a. Formele uşoare de boală pot evolua mult timp asimptomatic – au fost descrişi şi supravieţuitori peste 80 de ani cu boala Ebstein (Braunwald).

b. Boală cu afectare moderată de valvă tricuspidă cu insuficienţă tricuspidiană – pacienţii dezvoltă tablou clinic de insuficienţă cardiacă dreaptă la vârsta de 20–30 ani. De obicei se asociază cu defect septal interatrial, prezentând fenomene de insuficienţă cardiacă şi cianoză prin şunt dreapta - stânga la nivel atrial.

c. 25% din bolnavi asociază tulburări de conducere sindrom Wolf-Parkinson-White.

d. Uneori accidentele ischemice tranzitorii prin embolii paradoxale pot fi prilejul de diagnostic al acestei bolii.

e. Insuficienţa cardiacă dreaptă ireductibilă cu disfuncţie severă de VD reprezintă forma finală de evoluţie a acestei boli.

f. Incidenţa morţii subite este crescută la aceşti bolnavi.

Diagnosticul de boală Ebstein la adulţi se bazează pe aceleaşi elemente ca şi în copilărie şi este descris detaliat în capitolul dedicat acestei boli. Ecografia analizează elementele morfologice necesare pentru indicaţia terapeutică şi alegerea conduitei chirurgicale. Ea evidenţiază:

– anomalii ale inserţiei valvei tricuspide;

– analizează dimensiunile şi performanţa ventriculului drept;

– stabileşte apartenenţa la tipul A, B,C de boală.

Angiografia este necesară doar dacă se suspectează anomalii coronariene asociate, maformaţia arterei coronare drepte care poate fi cudată în marginea dreaptă prin plicatură.

Indicaţii terapeutice

1. insuficienţă cardiacă clasa NYHA ≥ 3;
2. cianoză progresivă;
3. embolii paradoxale;

4. aritmii supraventriculare recurente şi rezistente la tratamentul medical sau ablaţie –, reprezintă o indicaţie relativă;
5. cardiomegalia, ICT > 0.65, contraindicaţie relativă.

Tratament chirurgical

Este posibilă corecţia anatomică dacă ventriculul drept restant ≥ 35% din masa ventriculului drept, iar valvă tricuspidă anterioară este amplă şi normal inserată. În această situaţie, se practică plastie de valva tricuspidă cu atrializarea camerei intermediare şi plicatura sa, plastie valva tricuspidă folosind pânza valvulară anterioară şi anuloplastie sau, dacă nu este posibil, refacerea valvei tricuspide – înlocuirea valvei tricuspide pe neoinelul format după plicatura camerei intermediare, la care se poate adăuga chirurgia ablativă a fascicolelor accesorii.

Pentru bolnavii cu ventricul drept restant prea mic, opţiunea este o derivaţie cavo-pulmonară de tip Glenn sau chiar Fontan.

Prognosticul bolnavilor operaţi:
- mediu şi lung satisfăcător pentru bolnavii cu reconstrucţia valvei tricuspide.

Dispensarizarea pe termen lung se face de către un cardiolog specializat în malformaţii congenitale, urmărind: evoluţia tulburărilor de conducere, funcţionalitatea ventriculului drept, patenţa în timp a reconstrucţiei de valvă tricuspidă. Obiectivele dispensarizării sunt: profilaxia endocarditei, tratarea şi monitorizarea aritmiilor, evaluarea funcţională valvă tricuspidă şi ventricul drept, diagnosticul disfuncţiei bioprotezei şi eventual stabilirea momentului optim pentru reintervenţie.

6. CONVERSIA FONTAN

(ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA)

Pacienţii care au fost supuşi unei corecţii atrio-pulmonare Fontan prezintă o mortalitate şi o morbiditate crescute în perioada postoperatorie. Aceşti pacienţi sunt deseori dezechilibraţi de apariţia unor aritmii severe, tulburări de hemodinamică, infarct, clasă funcţională scăzută. Un studiu efectuat în Spitalul de copii Chicago, Illinois, prezintă conversia la conexiunile totale cavo-pulmonare împreună cu chirurgia aritmiilor ca fiind metode ce pot îmbunătăţi semnificativ clasa funcţională a acestor pacienţi.

Între anii 1994 şi 2002, în centrul mai sus menţionat au fost 50 pacienţi cu conversie Fontan şi chirurgia aritmiilor. Intervalul mediu între procedura antecedentă Fontan şi conversie a fost de 11,7 ± 4,2 ani. 11 pacienţi candidaţi pentru transplant cardiac au fost reevaluaţi şi dintre aceştia 6 au fost consideraţi pentru conversie Fontan. 44 pacienţi au avut preoperator insuficienţă cardiacă clasa NYHA III-IV.

La toţi pacienţii s-a efectuat conversia la conexiunile totale cavo-pulmonare, utilizându-se tehnici variate de reconstrucţie şi conectare a venelor cave la arterele pulmonare. Chirurgia aritmiilor pentru tahicardie atrială de reintrare a fost realizată la 10 pacienţi, tehnica Maze dreaptă la 25 de pacienţi, iar tehnica Maze-Cox III la 23 de pacienţi cu fibrilaţie atrială.

Procedurile au inclus şi înlocuire/plastie valvulară AV la 11 pacienţi, arterioplastie pulmonară la 12 pacienţi şi înlocuire de rădăcină aortică la 1 pacient.

Mortalitatea operatorie a fost de 1,7%. S-a înregistrat un singur deces la 11 luni postoperator, datorită unui infarct miocardic. 3 pacienţi au suferit transplant cardiac la interval de 8 zile, 9 luni şi 33 luni postoperator. Recurenţa aritmiilor s-a înregistrat la 8,65% dintre pacienţi, iar la majoritatea pacienţilor s-a înregistrat o creştere a clasei funcţionale.

Conversia atrio-pulmonară la conversia totală cavo-pulmonară Fontan, în asociere cu chirurgia aritmiilor, se demonstrează astfel, este foarte eficientă, crescând clasa funcţională NYHA şi controlând aritmiile.

7. TRANSPOZIŢIA DE VASE MARI

Au fost descrişi supravieţuitori adulţi cu transpoziţie de mari vase, dar cu mare defect septal interventricular şi cu hipertensiune pulmonară majoră.

În rest, purtătorii acestei boli ating vârsta adultă doar în urma unei corecţii în prima copilărie, fie switch atrial, fie, mai nou, switch arterial sau procedeul Rastelli.

În funcţie de tipul intervenţiei chirurgicale primare, evoluţia postoperatorie a acestor bolnavi este variabilă atât ca speranţă de viaţă şi calitatea vieţii, cât ca şi tip de complicaţii chirurgicale.

7.1. Switch atrial (Mustard, Senning).

Primele corecţii de acest tip au fost realizate într-un număr limitat de centre chirurgicale din lume între anii 1970-1980, ca urmare, în zilele noastre putem analiza deja evoluţia acestei corecţii la 20 de ani postoperator.

Seriile multicentrice publicate (Willson Baratt-Boyes) evidenţiază supravieţuire la 10 ani de 89%, la 20 de ani de 76%, iar în cazul asocierii transpoziţiei de mari vase cu defect septal interventricular o supravieţuire la 5 ani de 60-70%.

În ceea ce priveşte calitatea vieţii supravieţuitorilor 50% dintre ei au calitate satisfăcătoare, prezentând doar fenomene de insuficienţă cardiacă NYHA I-II. Factorul determinant al calităţii vieţii îl reprezintă starea ventriculului drept devenit sistemic, care pe termen scurt a probat o funcţionalitate bună, evoluţia pe termen lung mai trebuind analizată.

Printre supravieţuitorii la 10-20 ani ai acestei corecţii se descriu următoarele complicaţii, unele cu potenţial fatal şi altele cu soluţie chirurgicală.

7.1.1. Aritmii

– bradicardie prin disfuncţie de nod sinusal
– flutter atrial

7.1.2. Regurgitare tricuspidiană care poate fi moderată datorită modificărilor arhitectonice ale valvei tricuspide, iar când este severă trădează disfuncţie severă de ventricul drept. Poate avea soluţie chirurgicală cu risc mare, având ca obiectiv limitarea în timp a suprasolicitării de volum a ventriculului drept.

7.1.3. „Baffle leak" secundar unor imperfecţiuni tehnice la prima intervenţie; apare la 25% din cazuri, dar are indicaţie terapeutică doar dacă realizează şunturi semnificative hemodinamic.

7.2. Operaţia Rastelli

Prognosticul primo-intervenţiei, cât şi prognosticul la distanţă al acestei corecţii sunt mai modeste, cu supravieţuire de 60% la 10 ani şi 50% la 20 ani, precum şi calitatea vieţii acestor bolnavi este mai modestă, cu disfuncţii importante de ventricul stâng, risc mare de moarte subită şi complicaţii ale conductului ventriculo-pulmonar.

Printre acestea, doar disfuncţiile de conduct au soluţie chirurgicală, uneori necesitând mai multe înlocuiri pe durata vieţii.

7.3. Switch-ul arterial

Vârsta acestei corecţii este mai mică decât a celorlalte două. Există deja raportate serii de supravieţuitori la 10–15 ani postoperator. Prognosticul acestei corecţii este superior celorlalte atât perioperator imediat, cât şi la distanţă, cu supravieţuire de 95% la 15 ani. Calitatea vieţii este de asemenea foarte bună, peste 90% din supravieţuitori prezentând doar fenemene de insuficienţă cardiacă NYHA I-II. Totuşi s-au raportat complicaţii morfologice cum ar fi:

a. stenoze pulmonare supravalvulare sau ale ramurilor arterelor pulmonare, cu o incidenţă între 5 şi 25%. De cele mai multe ori se pot rezolva pe cale intervenţională;

b. insuficienţă aortică la nivelul neoaortei cu severitate variabilă; insuficienţa aortică severă necesitând corecţie chirurgicală apare cu o incidenţă de 3% la 15%;

c. patologia coronariană apare la 15% din bolnavi şi se raportează în primii 5 ani postoperator, fiind descrise stenoze coronariene sau ocluzii complete. Nu toate leziunile necesită corecţie, dar atunci când aceasta este necesară este de regulă chirurgicală.

Dispensarizare

Pacienţii cu transpoziţie de mari vase operată în copilărie, indiferent de tehnica utilizată, necesită dispensarizare cardiologică avizată şi minuţioasă, având ca obiective profilaxia endocarditei bacteriene toată viaţa, decelarea disfuncţiilor miocardice şi optimizarea acestora, evaluarea aparatului valvular mitro-tricuspidian şi aortic, analiza funcţionalităţii eventualelor conducte ventriculo-pulmonare, decelarea şi tratarea eventualelor aritmii, decelarea unor eventuale ischemii miocardice şi obiectivarea substratului lor. Momentan, cunoaştem evoluţia în timp a acestor corecţii în primii 20 de ani. Studii multicentrice urmează a analiza evoluţia acestor pacienţi în anii următori pentru a putea răspunde la întrebarea care este prognosticul pe termen lung al acestor bolnavi.

8. TRANSPLANTUL CARDIAC – GUCH

(ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA)

Un grup special de pacienţi cu GUCH este reprezentat de aceia care necesită transplant cardiac datorită unei insuficienţe cardiace severe şi lipsei altor opţiuni medico-chirurgicale.

8.1. Indicaţii şi contraindicaţii

Cea mai frecventă indicaţie pentru transplantul cardiac la pacienţii cu GUCH sunt bolile cardiace congenitale în fază finală, cu insuficienţă ventriculară sistemică severă sau complicaţii specifice cum ar fi enteropatia proteică. Contraindicaţiile transplantului cardiac sunt: rezistenţa vasculară pulmonară ireversibilă cu un index mai mare de 6 unităţi, gradientul transpulmonar mai mare de 15 mm Hg şi hipoplazia de trunchi arterial pulmonar.

Vârsta optimă pentru transplant este dificil de apreciat. Trebuie luaţi în considerare mulţi factori, inclusiv prognosticul şi istoria naturală, posibilităţile tehnice de efectuare a transplantului şi condiţiile generale. De regulă, transplantul se efectuează atunci când toate metodele de tratament, atât medicale, cât şi chirurgicale, au fost epuizate.

8.2. Abordarea individuală a pacienţilor cu GUCH

Aceşti pacienţi care se prezintă pentru transplant au deseori o anatomie complexă extracardiacă. În general, pacienţii necesită cel mai bun donor posibil. Evaluarea pretransplant a pacienţilor trebuie să clarifice anatomia cardiacă şi a vaselor mari. Toate anomaliile venoase şi toate şunturile existente trebuie să fie identificate. Planificarea preoperatorie a intervenţiei chirurgicale şi modalităţile de reconstrucţie trebuie discutate cu cardiologul specialist în GUCH. Evitarea transfuziilor sanguine înaintea transplantului este importantă pentru a minimiza riscul de rejet. Riscul perioperator poate fi crescut datorită unei disecţii laborioase, sângerării masive, corecţiei unor defecte extracardiace coexistente şi anomaliilor arteriale şi venoase. Timpul de ischemie crescut al grefei şi timpul operator pot de asemenea juca un rol important.

8.3. Recoltarea cordului donorului

Inima donorului trebuie recoltată în bloc pentru a include întreaga aortă ascendentă, arcul transvers, bifurcaţia arterei pulmonare şi ambele artere pulmonare. Vena jugulară dreaptă şi venele nenumite trebuie recoltate în continuare. Pericardul donorului sau aorta descendentă pot fi utilizate în reconstrucţia ramurilor pulmonare sau anomaliilor atriale. Cooperarea cu echipa de transplant pulmonar este necesară pentru a obţine lungimea necesară a arterelor pulmonare. Colaborarea dintre donor şi echipa receptorului este deosebit de importantă pentru a câştiga timp şi pentru a se efectua în timp util transplantul cardiac.

8.4. Tehnica transplantului cardiac

Transplantul cardiac la pacienţii cu GUCH reprezintă o adevărată provocare pentru chirurg, datorită intervenţiilor anterioare şi anomaliilor structurale complexe. Chirurgul trebuind să ia cea mai bună decizie în momentul transplantului, dacă anatomia atrială şi a vaselor mari este modificată. În unele situaţii sunt necesare utilizarea hipotermiei profunde şi oprirea circulatorie. Canularea femurală sau subclaviculară este mai sigură la pacienţii cu intervenţii în antecedente şi homogrefe calcificate şi aderente la stern. Ecocardiografia transesofagiană este foarte importantă pentru a evalua rezultatele imediate ale reconstrucţiei chirurgicale. Utilizarea de rutină a aprotininei pare să reducă sângerarea postoperatorie.

Există şi unele probleme chirurgicale specifice:

- **Anomaliile de poziţie;** cele mai mari probleme le pun pacienţii cu situs inversus. Reconstrucţia tracturilor venoase şi arteriale „în oglindă”rămâne o provocare pentru chirurg, deoarece atriul stâng, aorta şi artera pulmonară sunt uzual poziţionate în apropierea liniei mediane. Complicaţiile chirurgicale includ obstrucţia venei cave superioare şi leziunea de nerv frenic.
- **Anomaliile întoarcerii venoase;** anomaliile congenitale ale atriilor, întoarcerii venoase pulmonare şi sistemice sunt privite de către chirurg ca şi contraindicaţii pentru transplant cardiac ortotopic.

- **Transpoziția complexă;** vasele mari ar trebui divizate chiar deasupra valvelor semilunare. Mobilizarea extensivă a ambelor artere mari este necesară pentru prevenirea distorsiunii cordului. Prepararea cordului donorului ar trebui să sufere modificări similare cu cele ale receptorului cu anomalii de întoarcere venoasă. Lungimea adecvată a trunchiului pulmonar şi a aortei permite orientarea anatomică corectă a vaselor mari. Porţiunea superioară a arcului transvers al donorului este anastomozată cu aorta receptorului.
- **Pacienţii post corecţie Fontan;** există 2 tipuri de pacienți: cu circulație Fontan degradată şi cu complicaţii pe termen lung, cum ar fi insuficienţa miocardică în stadiu final și enteropatia proteică. Pacienţii cu circulaţie Fontan degradată sunt destul de rari datorită criteriilor de selecţie bine stabilite şi mortalităţii scăzute după tunelul lateral sau operaţia Fontan extracardiac. Pacienţii Fontan pot avea malformaţii pulmonare arterio-venoase, ca şi colateralele aortopulmonare, care contribuie la cianoză şi insuficienţa cardiacă.
- **Enteropatia proteică** după operația Fonatn este o afecţiune puţin înţeleasă. Incidenţa acestei boli este de 3,7%. Se dezvoltă într-un interval de timp între chirurgie şi diagnostic de până la 2,7 ani. Terapia medicală este asociată cu o mortalitate şi morbiditate crescută (46%). Există varietate largă de abordări chirurgicle pentru tratamentul enteropatiei proteice cum ar fi: optimizarea circulaţiei Fontan, întreruperea circulaţiei Fontan, reconstrucţia valvulară, fenestrarea, chirurgia DSV cu 62,5% mortalitate şi rezolvarea enteropatiei în 19% din cazuri. Chiar şi transplantul cardiac pare a avea o mortalitate crescută (40%) la pacienţii cu enteropatie persistentă.
- **Anomaliile arterei pulmonare** includ stenoza arterei pulmonare drepte şi stângi, care nu poate fi considerată contraindicaţie de transplant cardiac, dacă arterele pulmonare periferice sunt bine dezvoltate. Foarte utilă este calcularea ariei secţiunii lobului inferior ca index de dezvoltare a arterelor pulmonare peiferice care pot fi lărgite cu petic de pricard autolog sau cu pericardul şi aorta descendentă a donorului.
- **Colateralele aorto-pulmonare** pot fi prezente la unii pacienţi adulţi chiar şi după operaţia de reconstrucţie şi ar trebui identificate pe parcursul pregătirii preoperatorii, deoarece ele pot contribui în cursul transplantului. Embolizaţia Coil a colateralelor este cea mai eficientă metodă şi previne disecţia şi sângerarea. Colateralele mari arteriovenoase sau veno-venoase trebuie de asemenea identificate şi rezolvate intervenţional sau chirurgical.

8.5. Managementul posttransplant

Managementul pacienților cu GUCH posttransplant este similar cu al celorlalţi pacienţi transplantaţi. Pacienţii cu asplenie trebuie supuşi unui tratament antibiotic. După reconstrucţiile complexe, defectele reziduale hemodinamic semnificativ, cum ar fi stenoza de nastomoză, şunturile reziduale şi colateralele, trebuie rezolvate prompt. Măsurarea rezistenţei vasculare pulmonare este importantă pentru a preveni insuficienţa cardiacă dreaptă a donorului.

Sunt dificil de evaluat rezultatele transplantului cardiac la pacienţii cu GUCH. Raportul mortalităţii variază între 0 şi 44%, cu hemoragia ca principală cauză de deces la pacienţii cu multiple operaţii în antecedente. Episoadele de rejet şi supravieţuirea la distanţă nu sunt diferite faţă de restul pacienţilor care nu au cardiopatii congenitale.

Concluzii:

- La adulţii cu o varietate complexă de defecte cardiace congenitale şi boală cardiacă în stadiu final, transplantul cardiac oferă posibilitatea supravieţuirii pe termen mediu şi lung.
- Modificarea tehnicilor de recoltare a cordului donorului şi procedura chirugicală în sine trebuie luate în considerare în cel mai mic detaliu pentru a accelera reconstrucţia complexă pe parcursul transplantului cardiac.
- În ciuda mortalităţii timpurii crescute, supravieţuirea pe termen lung nu este diferită faţă de pacienţii adulţi fără cardiopatii congenitale.

CARDIOPATIILE CONGENITALE LA ADULT

SECȚIUNEA V **CAPITOLUL 98**

ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA, CAMELIA DIMA

1. ASPECTE INTRODUCTIVE
  1.1. Organizarea asistenței CCA: transferul copil adult
2. ASPECTE GENERALE
3. COMPLICAȚII POSIBILE ÎN EVOLUȚIA CCA
  3.1. Endocardita infecțioasă (EI)
  3.2. Aritmiilee
  3.3. Boala vasculară pulmonară
  3.4..Embolia cerebrală paradoxală
4. ASPECTE PERSONALE ȘI SOCIO-FAMILIALE
  4.1. Aspecte genetice pentru procreație
  4.2. Sarcina și contracepția în cardiopatiile congenitale ale adultului
  4.3. Chirurgia pentru alte afecțiuni la pacienții adulți cu cardiopatii congenitale
  4.4. Dezvoltarea neuropshică și starea psihică
  4.5. Capacitatea de efort, condițiile de viață și asigurarea de viață
  4.6. Aspecte deosebite în abordarea chirurgicală a CCA
5. GHIDURI CCA (ADAPTATE DUPĂ *ESC TASK FORCE-GUIDELINES ON THE MANAGEMENT OF GROWN-UP CONGENITAL HEART DISEASE*)
6. DATE STATISTICE

BIBLIOGRAFIE

1. ASPECTE INTRODUCTIVE

Fără un tratament chirurgical precoce, majoritatea pacienților cu cardiopatii congenitale vor muri în copilărie și doar 1/6 vor supraviețui până la pubertate (MacMahon et al., 1953). Evoluția tratamentului chirurgical de la ligatura canalului arterial persistent (Gross și Hubbard, 1939) până la inovațiile anilor '90 și, de asemenea, complexitatea tratamentului medical au dus la îmbunătățirea speranței de viață a copiilor, chiar și a celor cu maladii cardiace grave. Numărul adulților cu cardiopatii congenitale este într-o creștere rapidă datorită progresului chirurgiei cardiace și ansteziei, ca și al terapiei intensive între anii 1970–1980. În prezent, majoritatea supraviețuiesc până la adolescență și viața adultă. In SUA sunt aproximativ 800 000 de adulți cu cardiopatii congenitale **[1]**. Acest număr continuă să crească de vreme ce tot mai mulți copii ating vârsta adultă. Evoluția chirurgiei cardiace, îngrijirea perioperatorie de excepție și un bun management al cardiopatiilor congenitale au dus la o supraviețuire de peste 85% a copiilor până la vârsta adultă. Adulții cu cardiopatii congenitale se împart în două categorii: pacienți operați în copilărie ajunși la vârsta adultă (**GUCH**- *grown up congenital heart disease*) și pacienți neoperați în copilărie și depistați la vârsta adultă cu cardiopatii congenitale (**CCA**).

În Statele Unite, dar și în general, există un număr în creștere de facilități pentru îngrijirea adulților cu cardiopatie congenitală **[2]**. Relevante pentru aceste facilități sunt laboratoarele de diagnostic, criteriile de internare a pacienților, modelele de referință, tratamentul pacienților spitalizați și în ambulatoriu, consulturile multidisciplinare și comitetele de educație, training și cercetare **[2]**.

Pacienţii sunt îngrijiţi cel mai bine, cel puţin pentru viitorul previzibil, prin colaborarea dintre cardiolog, pediatru şi chirurgul cardiac în prezenţa unor asistente cardio-vasculare specializate. Chirurgii cardiaci care posedă cunoştinţele şi tehinicile necesare abordării cardiopatiilor cardiace pot, ca regulă, să adapteze aceste tehnici pentru cardiopatiile dobândite coexistente şi pot preveni necesitatea ca doi chirurgi diferiţi să realizeze o singură operaţie. Abordarea unei cardiopatii congenitale trebuie să constituie un efort de colaborare, în special în condiţiile unui spital universitar în care schimburile intelectuale, predarea şi cercetarea sunt la fel de importante ca şi îngrijirea pacientului. Cardiologii cu o specializare deosebită în acest sens sunt recunoscuţi acum ca parte a profilului specialistului cardio-vascular **[3]**.

Necesitatea consulturilor trebuie mai mult anticipată decât solicitată, pentru a aduce opinii prompte. Consulturile non-cardiologice se implementează cel mai bine în facilităţile oferite cardiopatiilor congenitale şi includ electrofiziologi, hematologi, neurologi, reumatologi, cardiologi, fiziologi, pneumologi, ginecologi, anestezişti cardiaci, psihiatri şi personal de servicii sociale pentru asigurări şi consiliere profesională.

Criteriile de acceptare a pacienţilor pentru facilităţile specializate se bazează pe vârsta şi maturitatea psihologică şi psihică. Adolescenţii nu sunt nici copii, nici adulţi, iar medicina adolescentului, cel puţin în prezent, este abordată cel mai bine de pediatrul experimentat sau de cardiologul cu experienţă pediatrică. În unele centre, pacienţii adolescenţi rămân domeniul cardiologului pediatru, în timp ce în alte centre adolescenţii sunt incluşi în cadrul cardiopatiilor congenitale la adulţi, cu condiţia ca echipa să aibă în componenţă un cardiolog pediatru **[4]**.

Centrele terţiare pentru cardiopatii congenitale la adulţi nu se află în competiţie cu medicii practicieni sau cu spitalele comunitare, în schimb oferă servicii care sunt dificil, dacă nu imposibil de imitat.

Există un consens conform căruia adulţii cu cardiopatie congenitală sunt trataţi cel mai bine în stadiul adult, atât în spital, cât şi în ambulatoriu. Clinicile de cardiologie pediatrică tind să formeze pacienţii care trebuie să depăşească un anumit prag pentru a putea trăi ca adulţi maturi. Politica pentru pacienţii spitalizaţi depinde în parte de faptul dacă medicii de adulţi şi pediatrii lucrează în acelaşi spital. Adulţii spitalizaţi constituie o parte importantă a experienţei personalului, spitalului şi rezidenţilor. Internările se fac pentru intervenţii chirurgicale cardiace şi non-cardiace, pentru determinări de laborator, pentru terapie cardiacă intensivă (în general aritmii), pentru insuficienţă cardiacă sau pentru afecţiuni medicale coexistente.

Laboratoarele pentru teste neinvazive, de efort, de cateterism, de angiografie şi de rezonanţă magnetică nucleară trebuie să furnizeze aceeaşi calitate înaltă pentru adulţii cu cardiopatie congenitală, ca şi cele furnizate de laboratoarele pediatrice pentru sugari şi copii. Calitatea nu poate fi compromisă prin caracterul expeditiv.

Echipa de educaţie şi training al adulţilor cu boală cardiacă congenitală se extinde la medici de familie, staful spitalicesc, rezidenţi, studenţi la medicină, medici consultanţi, asistente şi la pacienţii înşişi. Centrele terţiare trebuie să-şi asume responsabilitatea pentru informarea medicilor de familie despre faptul că adulţii cu cardiopatie congenitală necesită intervenţii speciale rareori realizabile în spitalele locale. Acest nivel de conştientizare este important în îndrumarea pacienţilor către centrele terţiare.

Centrele pentru adulţii cu cardiopatie congenitală, în special spitalele universitare, trebuie să efectueze cercetări generate de dorinţa de a răspunde la întrebările nerezolvate puse de această categorie de pacienţi. Progresele cele mai mari se obţin dacă se profită de pe urma avantajului colaborării cu colegi de la alte discipline. Trebuie furnizată o bază de cercetare pentru specialiştii interesaţi în carieră de cardiopatiile congenitale la adulţi.

1.1. Organizarea asistenţei CCA: transferul copil-adult

Procesul tranziţiei sau pregătirea pacientului şi familiei pentru acest transfer prezintă multe obstacole. Pentru a le evita, medicii trebuie să-i facă pe pacienţi să înţeleagă importanţa acestui proces de tranziţie. Tranziţia reprezintă o perioadă semnificativă pentru ei, în dezvoltarea lor ca pacienţi independenţi. Tranziţia este un proces prin care adolescenţii şi adulţii tineri cu afecţiuni cronice din perioada copilăriei sunt pregătiţi pentru vârsta adultă. Este un proces educaţional, care începe ideal înainte de adolescenţă şi continuă până când pacienții sunt capabili să-și asume întreaga responsabilitate în ceea ce privește îngrijirea lor. Pacienții tineri cu cardiopatii congenitale complexe sunt informați de potențialul lor de a trăi sănătoși, având o viață productivă, de faptul că au fost „reparați", nu vindecați; ei vor necesita o supraveghere cardiacă pe termen lung.

Transferul definește un eveniment sau o serie de evenimente prin care adolescenții sau adulții tineri cu afecțiuni medicale cronice își modifică modul de îngrijire inițial corespunzător pentru vârsta copilăriei, ulterior pentru vârsta adultă (**Tabelul 98.1.**).

Această tranziție este recomandată de multă vreme **[5, 6, 7]**. În 2003 Academia Americană a Pediatrilor și Medicilor de Familie și Colegiul American al Medicilor au ajuns la un consens în ceea ce privește tranziția pacienților cu nevoi speciale de îngrijire **[8]**. Același lucru s-a realizat și în Marea Britanie de către Colegiul Regal al Pediatrilor **[9]**.

Scopurile acestei tranziții sunt diverse. Primul și cel mai important este de a asigura o îngrijire medicală neîntreruptă, flexibilă și cât mai variată, corespunzătoare vârstei. Programele de tranziție au scopul de a educa pacienții tineri în ceea ce privește condiția lor clinică și de a promova relația de comunicare medic – pacient. Ca rezultat, se urmărește ca pacientul să fie capabil de a fi independent personal și medical și să câștige puterea de a-și controla viața și de a lua decizii din punct de vedere medical. Un alt scop al acestui program de tranziție este de a optimiza calitatea vieții și de a asigura un viitor acestor tineri pacienți **[6]**.

Tabelul 98.1. Elementele cheie ale programului de transfer și tranziție

Dezvoltarea unui program pentru pregătirea și educarea pacienților	Curiculă bine structurată Alegerea unor modalități educaționale multiple o Vizite medicale o Seminarii educaționale o Terapie de grup
Identificarea obstacolelor procesului de tranziție	Pacienți Familie
Stabilirea momentului cel mai propice pentru tranziție	
Planul pentru un transfer coordonat	Coordonator Referat scris în ceea ce privește starea de sănătate a pacientului Comunicare directă între îngrijitori

Adolescenții cu cardiopatii congenitale constituie o populație în creștere. Datorită evoluției chirurgiei cardiovasculare pediatrice, procedurilor intervenționale percutane, managementului corespunzător, mulți copii care au cardiopatii congenitale complexe supraviețuiesc până la vârsta adultă. Acești pacienți prezintă deseori comorbidități complexe și probleme psiho-sociale. Ei necesită o îngrijire de lungă durată realizată de medici specialiști buni cunoscători în ceea ce privește anatomia și fiziopatologia cardiopatiilor congenitale **[10]**.

O barieră potențială majoră în calea succesului acestui proces de tranziție o reprezintă percepția greșită a familiei și pacientului în ceea ce privește faptul că vindecarea vine odată cu operația. Pacienții și familiile lor trebuie să înțeleagă faptul că, deși în multe cazuri copiii lor par a avea o viață normală sau aproape normală, ei nu au o inimă „normală" și vor necesita supraveghere de lungă durată. Mai mult, aceștia trebuie informați asupra faptului că cardiopatiile congenitale sunt mult diferite de alte afecțiuni cardiace, ceea ce necesită urmărirea de către specialiștii în domeniu. Familia trebuie să fie încurajată pentru ca pacientul să ajungă să realizeze cu succes tranziția la vârsta adultă. Familia trebuie să înțeleagă complexitatea bolii și necesitatea unei supravegheri de lungă durată. Ideal este ca pacientul să știe anatomia de bază normală a inimii, ce boală are în prezent și care sunt soluțiile chirurgicale sau intervenționale pentru a „repara" inima. Deoarece înțeleg că termenul de „a repara" nu înseamnă „a vindeca", acești pacienți tineri vor fi gata să învețe despre riscurile complicațiilor leziunilor restante și complicațiilor aritmiilor. În final, pacienții trebuie să fie pregătiți pentru tranziția la viața adultă: cum și când să apeleze la un specialist în cardiopatii congenitale, cât de des trebuie să se prezinte la control, cum să aibă acces la un sistem medical de îngrijire adecvat, cum să aibă acces la un sistem de urgențe medicale și cum să-și realizeze asigurarea de sănătate.

2. ASPECTE GENERALE

Afecțiunile care permit supraviețuirea până la vârsta adultă sunt: bicuspidia aortică, coarctația aortică, stenoza valvulară pulmonară, defectul septal interatrial, persistența canalului arterial.

Principalele motive pentru care corecția chirurgicală este întârziată sunt:

- diagnosticul tardiv – în special pentru defectul septal interatrial și coarctația de aortă;
- fluxul sanguin pulmonar și sistemic echilibrat în leziunile complexe poate apărea fie în mod natural, fie după intervenții paliative;
- când cazul a fost considerat în antecedente inoperabil;
- când pacienții considerați pentru intervenție chirurgicală se află la mare distanță de un centru specializat de chirurgie cardiacă.

Pacienții adulți care necesită intervenție chirurgicală *per primam* pot fi împărțiți în pacienți cu boli cardio-vasculare cianogene și boli necianogene. Cei cu boli cardio-vasculare cianogene sunt cei diagnosticați cu defect septal interventricular, obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept, tetralogia Fallot și atrezia pulmonară cu defect septal interventricular **[11]**.

În cadrul CCA, există numeroase cazuri care au supraviețuit datorită formelor ușoare sau unor afecțiuni ce sunt compatibile cu o viață normală, cum sunt prolapsul de valvă mitrală, defectele septale mici, bicuspidia aortei sau stenoze valvulare ușoare. În **Tabelul 98.1** sunt expuse CCA compatibile cu supraviețuirea până la vârsta adultă, fără intervenții chirurgicale sau metode intervenționale prin cateterism (**Tabelul 98.2**) **[12]**.

Tabelul 98.2. Defecte congenitale compatibile cu supraviețuirea până la vârsta adultă fără tratament chirurgical sau intervențional (Deanfield și colab.) **[15]**

Stenoză valvulară pulmonară ușoară
Stenoză pulmonară periferică
Valvă aortică bicuspă
Stenoză aortică supravalvulară ușoară
Defect septal atrial mic
Defect septal ventricular mic
Prolaps de valvă mitrală
Defect septal interatrial ostium primum (defect septal AV)
Sindrom Marfan
Boala Ebstein
Transpoziția corectată (discordanța atrio-ventriculară-ventriculo-atrială)
Leziuni complexe echilibrate (ventricul cu cale dublă de ieșire cu stenoză valvulară pulmonară)
Defecte cu boală obstructivă vasculară pulmonară (Sindromul Eisenmenger)

La pacienții cu CCA neoperați, acționează factorii structurali ai bolii, dar și factorii secundari, cum sunt: dilatația cavităților, hipertrofia pereților ventriculari și zonele de fibroză ce apar în evoluția acestor afecțiuni.

3. COMPLICAȚII POSIBILE ÎN EVOLUȚIA CCA

3.1. Endocardita infecțioasă (EI)

Endocardita infecțioasă reprezintă o afecțiune caracterizată printr-o inflamație a învelișurilor cardiace, valvelor cardiace și vaselor mari. Această boală a fost descrisă pentru prima oară în anul 1885 de Osler, pe atunci fiind considerată fatală. Există doi factori predispozanți majori: un substrat cardiac sau vascular susceptibil și o sursă de infecție (**Tabelul 98.3**). În prima jumătate a secolului XX o mare parte a pacienților cu endocardită infecțioasă au avut antecedente de boală reumatismală cardiacă. În prezent, odată cu creșterea numărului de pacienți cu cardiopatii congenitale complexe care supraviețuiesc la vârsta adultă, s-a înregistrat o creștere a frecvenței endocarditei infecțioase la acest tip de pacienți.

Efectiv, orice boală cardiacă congenitală predispune la dezvoltarea EI, iar riscul apariției acesteia nu este deloc neglijabil (**Tabelul 98.4**). Shah **[13]** a demonstrat faptul că riscul ca un pacient cu DSV neoperat să dezvolte EI este de 12–13%. Într-un alt studiu, Gersony **[14]** a raportat un risc de 9,7% la pacienții cu DSV neoperat până la vârsta de 30 de ani. Oricum, la pacienții care au fost supuși unei corecții chirurgicale, incidența EI a fost mult mai scăzută. În schimb, riscul pacienților cu stenoză aortică (1,4%) este ușor crescut după intervenția chirurgicală față de pacienții cu stenoză pulmonară care au înregistrat un risc de numai 0,9%. Alte studii au demonstrat că boala cu cele mai mare procent de risc în ceea ce privește EI este tetralogia Fallot **[15]**. Pe locul doi de situează DSV (16%), apoi stenoza aortică (8%), persistența de canal arterial (7%) și transpoziția de vase mari (4%). Într-un studiu efectuat la Spitalul Royal Brompton **[16]** s-a arătat că leziunile tractului de ejecție al VS au fost cele mai comune cauze de EI.

stenoza valvulară pulmonară, defectul septal interatrial, persistența canalului arterial.

Principalele motive pentru care corecția chirurgicală este întârziată sunt:

- diagnosticul tardiv – în special pentru defectul septal interatrial și coarctația de aortă;
- fluxul sanguin pulmonar și sistemic echilibrat în leziunile complexe poate apărea fie în mod natural, fie după intervenții paliative;
- când cazul a fost considerat în antecedente inoperabil;
- când pacienții considerați pentru intervenție chirurgicală se află la mare distanță de un centru specializat de chirurgie cardiacă.

Pacienții adulți care necesită intervenție chirurgicală *per primam* pot fi împărțiți în pacienți cu boli cardiovasculare cianogene și boli necianogene. Cei cu boli cardio-vasculare cianogene sunt cei diagnosticați cu defect septal interventricular, obstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept, tetralogia Fallot și atrezia pulmonară cu defect septal interventricular **[11]**.

În cadrul CCA, există numeroase cazuri care au supraviețuit datorită formelor ușoare sau unor afecțiuni ce sunt compatibile cu o viață normală, cum sunt prolapsul de valvă mitrală, defectele septale mici, bicuspidia aortei sau stenoze valvulare ușoare. În **Tabelul 98.1** sunt expuse CCA compatibile cu supraviețuirea până la vârsta adultă, fără intervenții chirurgicale sau metode intervenționale prin cateterism (**Tabelul 98.2**) **[12]**.

Tabelul 98.2. Defecte congenitale compatibile cu supraviețuirea până la vârsta adultă fără tratament chirurgical sau intervențional (Deanfield și colab.) **[15]**

Stenoză valvulară pulmonară ușoară
Stenoză pulmonară periferică
Valvă aortică bicuspă
Stenoză aortică supravalvulară ușoară
Defect septal atrial mic
Defect septal ventricular mic
Prolaps de valvă mitrală
Defect septal interatrial ostium primum (defect septal AV)
Sindrom Marfan
Boala Ebstein
Transpoziția corectată (discordanța atrio-ventriculară-ventriculo-atrială)
Leziuni complexe echilibrate (ventricul cu cale dublă de ieșire cu stenoză valvulară pulmonară)
Defecte cu boală obstructivă vasculară pulmonară (Sindromul Eisenmenger)

La pacienții cu CCA neoperați, acționează factorii structurali ai bolii, dar și factorii secundari, cum sunt: dilatația cavităților, hipertrofia pereților ventriculari și zonele de fibroză ce apar în evoluția acestor afecțiuni.

3. COMPLICAȚII POSIBILE ÎN EVOLUȚIA CCA

3.1. Endocardita infecțioasă (EI)

Endocardita infecțioasă reprezintă o afecțiune caracterizată printr-o inflamație a învelișurilor cardiace, valvelor cardiace și vaselor mari. Această boală a fost descrisă pentru prima oară în anul 1885 de Osler, pe atunci fiind considerată fatală. Există doi factori predispozanți majori: un substrat cardiac sau vascular susceptibil și o sursă de infecție (**Tabelul 98.3**). În prima jumătate a secolului XX o mare parte a pacienților cu endocardită infecțioasă au avut antecedente de boală reumatismală cardiacă. În prezent, odată cu creșterea numărului de pacienți cu cardiopatii congenitale complexe care supraviețuiesc la vârsta adultă, s-a înregistrat o creștere a frecvenței endocarditei infecțioase la acest tip de pacienți.

Efectiv, orice boală cardiacă congenitală predispune la dezvoltarea EI, iar riscul apariției acesteia nu este deloc neglijabil (**Tabelul 98.4**). Shah **[13]** a demonstrat faptul că riscul ca un pacient cu DSV neoperat să dezvolte EI este de 12–13%. Într-un alt studiu, Gersony **[14]** a raportat un risc de 9,7% la pacienții cu DSV neoperat până la vârsta de 30 de ani. Oricum, la pacienții care au fost supuși unei corecții chirurgicale, incidența EI a fost mult mai scăzută. În schimb, riscul pacienților cu stenoză aortică (1,4%) este ușor crescut după intervenția chirurgicală față de pacienții cu stenoză pulmonară care au înregistrat un risc de numai 0,9%. Alte studii au demonstrat că boala cu cele mai mare procent de risc în ceea ce privește EI este tetralogia Fallot **[15]**. Pe locul doi de situează DSV (16%), apoi stenoza aortică (8%), persistența de canal arterial (7%) și transpoziția de vase mari (4%). Într-un studiu efectuat la Spitalul Royal Brompton **[16]** s-a arătat că leziunile tractului de ejecție al VS au fost cele mai comune cauze de EI.

Tabelul 98.3. Diagnosticul endocarditei infecţioase [17]

Diagnosticul endocarditei infecţioase

Criterii pentru diagnosticul EI

Endocardită infecţioasă constituită

Criterii patologice:

- **Microorganisme** – evidenţiate prin cultură sau examen histologic dintr-o vegetaţie sau embolizarea unei vegetaţii care a embolizat sau un abces intracardiac;
- **Leziuni patologice** – vegetaţii sau abces intracardiac prezent, confirmat histologic, evidenţiind endocardită activă.

Criterii clinice: 2 criterii majore sau unul major şi 3 minore sau 5 criterii minore

Endocardită infecţioasă posibilă

Examinarea concordă cu diagnosticul de EI care nu este constituită, dar nici exclusă.

Excluderea endocarditei

- o Afirmarea unui alt diagnostic pentru manifestările endocarditei sau
- o Dispariţia simptomatologiei endocarditei, cu terapie antibiotică timp de 4 zile sau mai puţin
- o Nu există evidenţă patologică a EI în momentul operaţiei sau la autopsie, după antibioterapie 4 zile sau mai puţin

Definirea terminologiei utilizate în criterii

Criterii majore

- Culturi sanguine pozitive pentru EI:
  - o microorganisme tipice pentru EI din 2 culturi sanguine separate
  - o Streptococcus viridans, Streptococcus bovis, grupul HACEK, Staphylicoccus aureus sau enterococi, în absenţa unui focar primar
- Culturi persistent pozitive, definite ca evidenţierea unui microorganism în acord cu EI din: 2 culturi sanguine recoltate la distanţă de 12 ore sau 3 culturi sanguine sau o majoritate din patru sau mai multe, cu prima şi ultima recoltare la cel puţin o oră diferenţă
- Evidenţierea afectării endocardului – ecocardiografie pozitivă pentru EI:
  - o masă mobilă intracardică la nivel valvular sau la nivelul inelului valvular sau în direcţia jetului de regurgitare sau pe materiale iatrogene, în absenţa altei explicaţii anatomice,
  - o abces,
  - o proteză valvulară parţial dehiscentă nou apărută,
  - o suflu de regurgitare valvulară recentă

Criterii minore

- Factori predispozanţi – afecţiuni cardiace predispozante, folosirea drogurilor intravenos
- Febră ≥ 38°C
- Fenomene vasculare – embolie atrială majoră, infarct pulmonar septic, anevrism micotic, hemoragie intracraniană, hemoragia conjunctivală, leziuni Janeway
- Fenomene imunologice: glomerulonefrită, noduli Osler, puncte Roth, factor reumatoid
- Ecocardiografie sugestivă de endocardită bacteriană, dar fără să îndeplinească criteriile majore (formaţiuni imobile, fenestrări valvulare noi, îngroşări valvulare nodulare)
- Bacteriologie: hemoculturi pozitive care însă nu îndeplinesc criteriile majore enumerate mai sus (nu se includ: hemocultură pozitivă unică cu Staphilococcus coagulazo-negativ şi hemoculturi pozitive cu germeni care nu determină endocardită bacteriană) sau evidenţă de infecţie activă cu germeni tipici de endocardită bacteriană.

HACEK- Haemophillus spp., Actinobacillus actinomycetem-comitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella spp. şi Kingella kingae.

Tabelul 98.4. Stratificarea riscului pentru EI

Stratificarea riscului pentru EI	Leziuni specifice
Risc absent sau scăzut (neoperaţi)	Transpoziţie de vase mari congenital corectată Cor triatriatum cu stenoză uşoară Stenoză pulmonară uşoară Regurgitare pulmonară uşoară-moderată Boala Ebstein Defect septal interatrial (ostium secundum) Drenaj venos pulmonar aberant parţial sau total Hipertensiune pulmonară primară Fistulă pulmonară arterio-venoasă
Risc absent sau scăzut (postoperator)	Cor triatriatum Stenoză valvulară pulmonară (gradient absent sau moderat) Boala Ebstein (corectată chirurgical) Defect septal interatrial (ostium secundum) Defect septal interventricular (perimembranos) Tetralogie Fallot (fără DSV rezidual sau stenoză tract de ejecţie VS) Persistenţă de canal arterial Şunturi Glenn Operaţia Fontan (conexiune atrio-pulmonară sau cavo-pulmonară totală) Operaţia Mustard pentru transpoziţia de vase mari (fără leziuni reziduale)
Risc moderat (neoperaţi)	Regurgitare valvulară atrio-ventriculară stângă congenitală Stenoză subaortică discretă, în special cu regurgitare aortică Coarctaţie de aortă Stenoză valvulară pulmonară (moderată sau severă) DSV – mic sau moderat Persistenţă de canal arterial – mic sau moderat Tetralogie Fallot, ventricul drept cu cale dublă de ieşire Stenoză valvulară pulmonară (şi/sau valvă atrio-ventriculară anormală) Boală vasculară pulmonară cu şunt inversat (Eisenmenger) Fistulă coronariană arterio-venoasă Trunchi arterial comun cu regurgitare valvulară
Risc moderat (postoperator)	Conduite externe (tractul de ejecţie al VD-protetic) Conduit intern nevalvulat (tehnica Rastelli) Switch arterial pentru transpoziţia completă de vase mari Regurgitare valvulară atrio-ventriculară stângă reziduală Coarctaţie de aortă
Risc crescut (neoperaţi)	Valvă aortică bicuspă, monofuncţională, stenotică sau incompetentă Stenoză aortică Valvă viologică Proteză valvulară rigidă Conduit valvulat Şunturi aorto-pulmonare (Gore-Tex, Blalock-Taussig, şunt central)

3.2. Aritmiile [18]

3.2.1. *Aspecte generale*

- Aritmiile reprezintă o cauză frecventă de morbiditate/mortalitate şi un motiv întemeiat pentru internare în spital.
- Factorii predispozanţi sunt: stare hemodinamică alterată, leziuni sechelare şi reziduale cardiace postoperatorii.
- Conexiunile electrice şi mecanice, aritmiile pot fi rezultatul unei încărcări hemodinamice şi duc spre o depreciere hemodinamică severă.
- Aritmiile supraventriculare sunt mult mai frecvente decât aritmiile ventriculare.

Aritmiile supraventriculare sunt reprezentate de disfuncţia de nod sinusal, tahicardia supraventriculară (intraatrială re-entry, flutter-ul atrial, fibrilaţia atrială). Sunt mai frecvente după procedurile Mustard/Senning, operaţia Fontan, închiderea DSA (la vârste mai mari de 40 ani), corecţia tetralogiei Fallot.

Aritmiile ventriculare pot apărea în urma corecţiei tetralogiei Fallot, obstrucţiei tractului de ejecţie ventricular stâng.

Stratificarea riscului pentru aritmiile ventriculare:

- proceduri chirurgicale;
- supraîncărcare hemodinamică;
- QRS alungit.

3.2.2. *Recomandări specifice*

- **Terapie farmacologică**
  - Contraindicaţii: efecte hemodinamice adverse, disfuncţie de nod sinusal, graviditate.
  - Efectul multora dintre antiaritmice este dezamăgitor.
  - Amiodarona este cel mai prolific antiaritmic.
- **Ablaţia şi abordarea chirurgicală**
  - Rată de succes scăzută faţă de cardiopatiile dobândite.
  - Combinaţia electorfiziologie-chirurgie poate avea succes în majoritatea cazurilor (tetralogie Fallot, pacienţii cu operaţie Fontan, anomalia Ebstein).
- **Pacemaker-ul**
  - Este considerat limitat
  - Fixarea electrozilor poate fi dificilă
  - Riscul tromboembolic.
  - Pacingul bicameral şi rata de răspuns sunt dezirabile.
- **Defibrilatorul cardiac implantabil** – la pacienţii cu risc crescut de aritmii maligne şi moarte subită.

3.2.3. *Substratul aritmiilor la pacienţii cu operaţia Mustard*

Operaţia Mustard, o formă de switch atrial sau procedură de redirijare, necesită incizii extinse şi linii de sutură atrială. Operaţia în sine constă în excizia septului atrial şi plasarea unui petic, precum şi în numeroase linii de sutură de la nivelul marginii anterioare a venei cave superioare până la nivelul orificiului venei cave inferioare. Aceste incizii pot produce tulburări de conducere intraatriale, aşa-numitele „*re-entry*", leziuni ale nodului sino-atrial, iar pe termen lung determină pierderea progresivă a ritmului sinusal. Modificările chirurgicale următoare includ prezervarea ţesutului medial de incizia de la nivelul septului interatrial până la mijlocul orificiului venei cave superioare. Studiile au arătat că această prezervare de ţesut a crescut rata de menţinere a ritmului sinusal. Operaţia Senning are aceleaşi efecte hemodinamice ca şi operaţia Mustard.

La pacienţii adulţi cu operaţie Mustard pot fi observate disfuncţii ventriculare sistemice progresive, probabil ca o consecinţă a inabilităţii ventriculului drept morfologic de a susţine circulaţia sistemică. Există o asociere între aritmiile atriale şi insuficienţa cardiacă congestivă la aceşti pacienţi, sugerând faptul că aritmiile pot apărea ca o consecinţă a interacţiunilor electro-mecanice. Adulţii care supravieţuiesc operaţiei Mustard au risc de moarte prematură, care poate fi subită, secundară insuficienţei cardiace congestive. Mecanismul electrofiziologic al acestor pacienţi include:

- aritmii ventriculare în cazul unui ventricul deprimat;
- aritmii ventriculare în cadrul unei ischemii miocardice;
- intraatrial „*re-entry*" sau flutter atrial, până la fibrilaţie ventriculară;
- asistolie.

3.2.4. Substratul aritmiilor după corecția tetralogiei Fallot

Pacienții adulți cu corecție chirurgicală totală în antecedente sunt predispuşi la aritmii ventriculare şi atriale şi există un risc mic, dar recunoscut de moarte subită postoperator. Unele mecanisme patogenice sunt recunoscute a interveni în aritmogeneza acestor pacienți. Odată cu creşterea vârstei, în ceea ce priveşte corecția chirurgicală a fost observată histologic o fibroză miocardică progresivă a ventriculului drept, asociată cu o conducere încetinită şi o incidență crescută de aritmii ventriculare.

Corecția chirurgicală în sine, în urma căreia rezultă o cicatrice postventriculotomie dreaptă, şi peticul de închidere a defectului septal interventricular contribuie de asemenea la apariția aritmiilor. O comparație în ceea ce priveşte abordul transatrial şi cel transventricular sugerează o reducere a aritmiilor ventriculare în cazul abordului transatrial. Peticul de închidere poate contribui la apariția aritmiilor de reintrare. Sechelele hemodinamice târzii postoperatorii (insuficiența pulmonară specifică, anevrismul tractului de ejecție ventricular drept şi hipertofie ventriculară dreaptă progresivă) reprezintă factori predispozanți ai aritmogenezei.

3.2.5. Substratul aritmogen după operația Fontan

Operația Fontan a fost efectuată prima dată în 1970 pentru managementul atreziei de tricuspidă şi constă în conectarea atriului drept la arterele pulmonare. Variantele vechi ale acestei operații: conexiunile atriu drept – artere pulmonare, atriu drept – ventricul drept nu fereau atriul drept de o presiune venoasă sistemică crescută. Creşterea presiunii atriale drepte produce hipertrofie atrială dreaptă. Atât atriul drept, cât şi cel stâng sunt semnificativ mai mari la pacienții cu Fontan care dezvoltă aritmii. Aritmogeneza este direct proporțională cu gradul distensiei atriale. Hipertrofia atrială stângă poate apărea ca o consecință a disfuncției ventriculului sistemic sau datorită regurgitării valvulare atrio-ventriculare. Un factor predictiv important al aritmiilor precoce postoperatorii este reprezentat de combinația regurgitare valvulară atrio-ventriculară (AV) cu anomalii ale valvei AV (atrezie). Pacienții care sunt operați la o vârstă mai înaintată reprezintă de asemenea un factor predispozant pentru aritmii atriale, probabil din cauza faptului că au avut o perioadă lungă de hipoxie şi volum ventricular crescut, ceea ce determină hipertrofie ventriculară şi tulburări de umplere în diastolă. Tulburările de conducere atrială preoperatorii sugerează o boală atrială intrinsecă, iar aritmiile preoperatorii sunt predictive pentru debutul precoce al unor aritmii severe postoperator.

La fel ca în cazul pacienților cu operație Mustard şi corecție Fallot, inciziile şi suturile chirurgicale reprezintă cauze importante pentru aritmogeneză. Boala de nod sinusal este de asemenea comună şi apare fie ca o consecință operatorie, fie datorită compromiterii necesarului sanguin al nodului sinusal, fiind asociată cu apariția tahicardiei atriale. S-a stipulat că reducerea inciziilor atriale şi reducerea cât mai mult posibil a presiunii sistemice atriale drepte pot scădea incidența aritmiilor atriale. Aceşti factori au dus la modificările curente în ceea ce priveşte tehnica chirurgicală: conexiunea atrio-pulmonară cu tunel lateral şi conexiunea totală cavo-pulmonară. Aceste noi tehnici pot fi asociate cu o incidență mai scăzută a tahiaritmiilor pe o perioadă lungă de urmărire postoperatorie. Rezultatele pe termen scurt sunt încurajatoare.

3.2.6. Concluzii

Managementul aritmiilor la pacienții adulți cu cardiopatii congenitale este provocator datorită aspectelor anatomice diverse, abordării vasculare, inciziilor chirurgicale şi necesității terapiei antiaritmice pe termen lung. Odată cu trecerea timpului, s-au înregistrat progrese substanțiale în ceea ce priveşte patogeneza aritmiilor la aceşti pacienți şi impactul acestor aritmii pe termen lung. Tehnicile chirurgicale actuale, ablația şi pacingul sunt aplicate cu succes pentru managementul aritmogenezei la aceşti pacienți. Aceste tehnici împreună cu eforturile chirurgului, electrofiziologului şi cardiologului au dus la obținerea unor rezultate încurajatoare în ceea ce priveşte supraviețuirea pacienților cu aritmii.

3.3. Boala vasculară pulmonară

Diagnosticul timpuriu şi chirurgia cardiacă îmbunătățită au redus numărul adulților cu boală vasculară pulmonară. Orice tip de intervenție are un risc de destabilizare. Managementul corespunzător reduce morbiditatea şi mortalitatea, iar calitatea vieții la pacienții cu sindrom Eisenmenger este bună în decada a treia de viaţă. Dacă intervenţia chirurgicală nu este absolut necesară, se evită acest lucru pentru a nu destabiliza statusul fiziologic al pacientului. Morbiditatea este destul de crescută, fiind prezente tulburări hematologice şi de coagulare, iar complicaţiile cele mai importante sunt cele pulmonare şi cerebrale. Nu există date care să demonstreze îmbunătăţirea supravieţuirii prin anticoagularea pacientului.

Pacienţii cu sindrom Eisenmenger au anumite riscuri:

- deshidratare;
- anemie;
- chirurgia cardiacă sau non-cardiacă;
- anestezia generală;
- infecţiile pulmonare;
- variaţiile de altitudine;
- liniile intravenoase;
- sarcina (mortalitate crescută atât a mamei, cât şi a fătului);
- vasodilataţie sistemică.

Opţiunile terapeutice sunt:

- prostaciclină, antagoniştii endotelinei sistemice, sildenafil (simptomatologia se poate îmbunătăţi, dar nu există trialuri clinice care să dovedească acest lucru);
- terapia cu oxigen pe termen lung (simptomele se pot îmbunătăţi, dar morbiditatea şi supravieţuirea nu se vor modifica);
- transplant cord-plămân (în caz de boală vasculară pulmonară în stadiu final).

Hemoptizia poate fi precipitată de efort şi de infecţia pulmonară, iar identificarea pacienţilor cu risc este dificilă. În acest sens, se evită efectuarea de rutină a bronhoscopiei. Se preferă repausul la pat, se evită anticoagulantele şi agenţii antiplachetari şi se tratează infecţia pulmonară.

Complicaţiile cerebrale care se pot înregistra sunt accidentul ischemic tranzitor, infarctul cerebral sau abcesul cerebral. Aceste complicaţii cerebrale nu se asociază cu nivelul crescut al hematocritului, iar flebotomia de rutină nu previne accidentul ischemic tranzitor sau infarctul cerebral.

3.4. Embolia cerebrală paradoxală

La pacienţii cianotici, embolia paradoxală îşi are originea la nivelul venelor distale ale membrelor inferioare sau pelviene şi ajunge la nivel cerebral prin sângele venos periferic care are acces direct în circulaţia arterială sistemică prin existenţa şuntului stânga-dreapta. Anticoagulantele pot reduce riscul de embolizare paradoxală, însă cresc riscul de hemoragie cerebrală. O sursă potenţială de embolie paradoxală la pacienţii cianotici spitalizaţi este un cateter venos utilizat pentru administrarea medicaţiei **[19]**. Particulele sau aerul introduse accidental în venele periferice pot ajunge în circulaţia sistemică prin şunt stânga-dreapta.

Embolia paradoxală la pacienţii fără cianoză se produce când o comunicare interatrială - DSA ostium secundum sau foramen ovale patent - permite sângelui de la nivelul venei cave inferioare să ajungă prin septul atrial în atriul stâng şi în circulaţia atrială sistemică. Particulele de fibrină care circulă la nivelul patului venos sistemic sunt înlăturate de sitemul litic eficient din plămâni. Efortul izometric, manevra Valsalva sau tusea violentă pot provoca amestec veno-arterial tranzitor, care provoacă acumulări de astfel de particule prin foramen ovale patent în circulaţia sistemică şi patul vascular cerebral, unde nu există sistem litic. Manevra Valsalva este folosită în scop diagnostic pentru producerea unui şunt dreapta-stânga pe la nivelul foramen ovale în timpul ecocardiografiei de contrast sau al ecografiei transcraniale de contrast **[20]**.

Un anevrism de sept atrial poate fi sursă de trombi de fibrină/plachete şi accidente vasculare cerebrale embolice, manifestate în general ca atacuri ischemice tranzitorii la pacienţii fără cianoză **[21]**. Anevrismul poate fi suspectat la ecocardiografia transtoracică, dar prezenţa sa poate fi cel mai bine evidenţiată la ecocardiografia transesofagiană.

4. ASPECTE PERSONALEŞI SOCIO-FAMILIALE

4.1. Aspecte genetice pentru procreaţie

Pentru un adult cu cardiopatie congenitală întrebarea: ce a cauzat această boală poate fi irelevantă, deorece evenimentul care a declanşat această boală s-a produs cu mult timp în urmă. Pacientul se întreabă deseori: „dacă eu m-am născut cu acest defect, se poate întâmpla acelaşi lucru şi copiilor mei?” În majoritatea cazurilor răspunsul este: „nu ştim” sau „este posibil”.

Riscul de recurenţă la succesorii pacienţilor cu cardiopatii congenitale este redat în **Tabelul 98.5 [22]**.

Tabelul 5. Riscul de recurență – Nou-născuți afectați/nașteri

Boala	Nr. pacienți	Tați	Mame	Risc total
Tetralogia Fallot	395	2/124 (1,6%)	6/132 (4,5%)	3,1%
Transpoziția de vase mari	104	0/14	0/6	
Conexiuni anormale*	103	1/22 (4,5%)	2/17 (5,9%)	5,1%
Defect septal atrio-ventricular	88	1/13 (7,7%)	3/38 (7,9%)	7,8%
Drenaj venos pulmonar aberant	37	0/10	1/17 (5,9%)	3,7%
Toate defectele cardiace	727	4/183 (2,2%)	12/210 (5,7%)	4,1%
Toate malformațiile	727	4/183 (2,2%)	14/210 (6,7%)	4,6%

*Malformații severe ce includ: anomalii de situs, de concordanță atrio-ventriculară și arhitectură atrio-ventriculară și valvulară.

Conform acestui tabel, riscul este de 3–8% și diferă de la caz la caz. Un risc mai specific sau mai individualizat poate fi apreciat doar dacă antecedentele pacientului pot fi determinate. Pentru un pacient diagnosticat în urmă cu 20 de ani sau mai mult, acest lucru este dificil, în special atunci când cardiopatia a fost secundară (ex: diabet maternal, infecții, droguri sau alcool). Dacă boala are la bază o transmitere genetică, poate fi posibilă determinarea riscului procentual prin analize genetice.

Există mai multe studii care indică faptul că pacienții cu cardiopatii congenitale pot avea o etiologie genetică (de exemplu: defecte septale transmise autosomal-dominant **[23]**; hipoplazia de cord stâng-autosomal-recesiv **[24]**; distrofie valvulară mixomatoasă-transmitere X-link-ată **[25]**).

Multe studii au confirmat asocierea dintre aberațiile cromozomiale și cardiopatiile congenitale. Studiul Baltimore **[26]** raportează faptul că 13% dintre copiii cu cardiopatii congenitale au un cariotip anormal, iar dintre aceștia 80% au trisomia 21 (sindromul Down). Oricum, proporția adulților cu aberații cromozomiale vizibile este mult mai scăzută față de copii.

În concluzie:

- proporția adulților cu etiologie genetică este necunoscută;
- riscul empiric de recurență este un risc crescut, dar riscul individual poate fi diferit;
- investigațiile specifice pot stabili riscul de recurență;
- un adult cu cardiopatie congenitală poate fi sau nu de acord cu investigațiile genetice.

4.2. Sarcina și contracepția în cardiopatiile congenitale ale adultului

Cardiopatiile nu exclud o sarcină de succes, dar cresc riscul atât pentru mamă, cât și pentru copil și necesită um management special.

Pe perioada unei sarcini normale, se produc modificări hemodinamice importante. Are loc o creștere cu 20–30% a celulelor în masa eritrocitară și o creștere de 30–50% în volumul plasmatic. Aceste modificări produc o anemie relativă. Frecvența cardiacă crește cu circa 10 bătăi/min pe parcursul sarcinii. Are loc de asemenea o scădere a rezistenței vasculare sistemice și pulmonare. Se produce și o creștere a debitului cardiac până în săptămâna 32 de sarcină, când debitul cardiac ajunge la o valoare cu 30–50% mai mare decât debitul cardiac inițial. Consumul de oxigen crește cu 30% în momentul nașterii. Această creștere se datorează nevoilor metabolice atât ale mamei, cât și ale fătului. Pe parcursul ultimului trimestru de sarcină, debitul cardiac este afectat semnificativ de poziția corpului. Mărirea uterului scade întoarcerea venoasă de la nivelul extremităților inferioare. Decubitul lateral stâng reduce această scădere a întoarcerii venoase. În mod normal, modificările care apar pe perioada sarcinii sunt bine tolerate de mamă. Afecțiunile cardiace se pot manifesta inițial pe perioada sarcinii datorită creșterii debitului cardiac sau datorită exacerbării unor simptome minore preexistente **[27]**.

Pacientele însărcinate cu risc crescut sunt cele cu următoarele afecțiuni:

- sindrom Eisenmenger;
- hipertensiune pulmonară severă fără șunt;
- stenoză aortică severă (gradient mediu > 40 mm Hg, aria valvulară < 0,7 cm²);
- coarctație de aortă severă;
- stenoză mitrală semnificativă (aria valvulară < 1,5 cm²);
- funcție ventriculară sistemică redusă (FE<35%);
- proteză valvulară mecanică (managementul este provocator; terapia cu heparină păstrează riscul complicațiilor tromboembolice; tratamentul cu warfarină este mai bun pentru mamă, iar dacă doza de warfarină este < 5 mg/zi, riscul unei embriopatii fetale este mic;
- sindrom Marfan (rădăcina aortei > 40 mm);
- cardiopatie congenitală cianotică ($pO_2 \leq 85\%$); riscul fetal este proporțional cu gradul hipoxiei maternale.

Există anumite indicații pentru operația de cezariană.

Caseta 98.1

Indicații pentru cezariană la pacientele cu boli cardiace congenitale
• Motive obstetricale. • Tratament anticoagulant oral • Hipertensiune pulmonară • Leziuni aortice instabile cu risc de disecție • Leziuni obstructive severe

Riscul sarcinii trebuie comparat cu riscul contracepției. Pacienta ar trebui să-și aleagă singură metodele de contracepție, iar medicul trebuie să informeze pacienta în ceea ce privește ultimele metode contraceptive. În ceea ce privește pilulele contraceptive, sunt foarte eficae, dar pot fi trombogene. Pilulele cu o doză scăzută de estrogen sunt contraindicate dacă există risc de embolism paradoxal, hipertensiune pulmonară sau sistemică. Medroxyprogesteronul (Depo-Provera), levonorgestrelul (Norplant) sau progesteronul reprezintă exemple de contraceptive. Dispozitivele intrauterine nu reprezintă o metodă contraceptivă de primă intenție pentru pacientele care nu au avut sarcini în antecedente. Riscul inflamației pelvisului a fost supraestimat în trecut, iar antibioterapia profilactică trebuie instituită atât la inserția acestui dispozitiv, cât și la extragerea sa. O altă metodă contraceptivă este reprezentată de sterilizarea chirurgicală.

În ciuda tuturor complicațiilor posibile asociate MCC pe perioada sarcinii, un management cardiac și obstetrical corespunzător duce la rezultate bune atât în ceea ce privește mama, cât și fătul în majoritatea cazurilor **[28]**.

4.3. Chirurgia pentru alte afecțiuni la pacienții adulți cu cardiopatii congenitale

Au fost publicate ghiduri cu privire la pacienții cu cardiopatii congenitale care vor suferi operații necardiace. Medicul trebuie să evalueze severitatea și stabilitatea bolii cardiace și să clarifice opțiunile pentru un management cât mai bun postoperator. Aceste ghiduri au fost realizate pentru cardiopatiile congenitale căpătate.

Istoricul pacienților cu cardiopatii congenitale poate fi incomplet sau eronat, în special în legătură cu natura afecțiunii cardiace de bază și tipul de operație. Deseori pacientul nu poate da informații despre aceste aspecte, deoarece evenimentele s-au petrecut în copilărie. Părinții pot avea neînțelegeri, au uitat anumite detalii sau nu transmit copiilor cunoștințele lor despre boală. Corecția chirurgicală în copilărie poate să nu fie definitivă, iar boala de bază rămâne și de aceea trebuie efectuate niște teste formale pentru a fi siguri de boala și diagnosticul respectiv. Există peste 100 de categorii de diagnostice diferite. Detaliile despre perioada în care a fost efectuată operația cordului, tehnica chirurgicală aplicată și tipul și severitatea leziunilor sechelare și reziduale pot avea un impact important în ceea ce privește managementul acestor pacienți.

Cardiologul trebuie să interpreteze terminologia cardiopatiilor congenitale la adulți pentru chirurg și anestezist și să explice în ce stare este pacientul în cauză din punct de vedere cardio-vascular. Pentru a oferi o situație cât mai exactă, este deseori crucial să se revadă rapoartele operatorii și de cateterism cardiac din antecedente **[29]**.

Stratificarea riscului bazată pe markerii clinici este reprezentată prin ghidurile ACC/AHA pentru evaluarea preoperatorie cardio-vasculară pentru chirurgia non-cardiacă **[30]**. Aceste ghiduri împart factorii de risc predictiv crescut cardio-vascular perioperator (infarct miocardic, insuficienţă cardiacă congestivă, moarte subită) în **factori majori** (angină pectorală instabilă, insuficienţă cardiacă decompensată, aritmii severe şi valvulopatii severe); **factori intermediari** (angină pectorală moderată, infarct miocardic în antecedente, insuficienţă cardiacă compensată, diabet); **factori minori** (vârstă avansată, electrocardiogramă anormală, ritm cardiac altul decât sinusal, capacitate de efort scăzută, istoric de accident vascular cerebral, hipertensiune arterială sistemică necontrolată). Altă clasificare este în trei grupe: proceduri cu **risc crescut** (operaţii majore de urgenţă, proceduri la nivelul aortei sau altor vase importante, proceduri vasculare periferice, proceduri cu pierderi sanguine importante); proceduri cu **risc intermediar** (endarterectomie carotidiană, chirurgia capului şi gâtului, chirurgie intratoracică şi intraperitoneală, chirurgia ortopedică, chirurgia prostatei); proceduri cu **risc scăzut** (proceduri endoscopice, proceduri superficiale, operaţia de cataractă, chirurgia sânului). Durata operaţiei nu reprezintă un risc adiţional, dar chirurgia de urgenţă reprezintă un factor de risc major.

Chiar dacă factorii de risc predictivi globali şi clasificarea riscului în funcţie de tipul operaţiei la pacienţii adulţi cu cardiopatii congenitale sunt aplicaţi, trebuie luaţi în considerare şi factori adiţionali specifici **[31]**:

- prezenţa şi magnitudinea şunturilor reziduale sistemico-pulmonare;
- posibilitatea emboliei paradoxale în cazul şunturilor pulmonaro-sistemice sau sistemico-pulmonare;
- severitatea cianozei cu sau fără hipertensiune pulmonară şi consecinţele sale renale şi metabolice;
- corelaţia nesatisfăcătoare dintre statusul clinic şi rezerva funcţională;
- riscurile de boală vasculară pulmonară;
- răspunsul la „stres” în caz de ventricul drept sistemic sau ventricul unic în circulaţia sistemică;
- proteze valvulare (mecanice sau biologice) sau conducte, care pot fi stenotice datorită disfuncţiei şi/sau creşterii pacientului;

Caseta 98.2. Factori clinici predicativi

Factori clinici predicativi ai riscului crescut la pacienţii cu CCA cu operaţii non-cardiace
• Hipertensiune pulmonară • Cianoză • Şunt pulmonaro-sistemic • Disfuncţie ventriculară severă • Ventricul drept sistemic • Circulaţia Fontan • Boala cardiacă valvulară severă • Insuficienţă cardiacă congstivă decompensată • Clasă funcţională precară • Aritmii necontrolate importante • Hipertensiune sistemică severă • Angină pectorală instabilă

Afecţiunile non-cardiace pot complica managementul cardiac şi pot creşte riscul anestezic. Unele apar ca o consecinţă a avansării în vârstă sau sunt coincidenţe. Riscurile adiţionale pot rezulta din:

- diabet zaharat;
- afecţiuni vasculare periferice;
- disfuncţie renală;
- hipertensiune sistemică severă;
- boală pulmonară obstructivă sau restrictivă;
- anemie, policitemie, eritrocitoză, trombocitoză.

4.3.1. Managementul perioperator

O mică parte dintre cardiopatiile congenitale pot fi corectate printr-o singură intervenţie: suprimarea canalului arterial permeabil, închiderea DSA în copilărie. Când pacienţii au cardiopatii congenitale moderate sau complexe, chirurgia complexă este contemplată sau, dacă există factori de risc diverşi (clasă funcţională precară, hipertensiune pulmonară, insuficienţă cardiacă şi cianoză), evaluarea şi intervenţia chirurgicală ar trebui realizate în centre specializate **[29]**. Un consult de specialitate al unui cardiolog specializat în cardiopatii congenitale la adult ar trebui să clarifice diagnosticul, fiziopatologia şi leziunile sau sechelele şi ar trebui să recomande cea mai bună strategie terapeutică (**Tabelul 98.6**). De asemenea, un anestezist ar trebui să efectueze o evaluare similară.

Tabelul 98.6. Strategia pentru evaluarea și managementul pacienților cu CCA care suferă o operație non-cardiacă

Definirea afecțiunii	– leziune primară – corecție chirurgicală primară sau paliativă – leziune sechelară sau reziduală
Evaluarea riscului chirurgical	– factori de risc global: predictori clinici și natura operației propuse – factori de risc specifici în CCA – comorbități
Informare preoperatorie cât mai exactă	
Aplicarea unui plan de management	– explicarea anatomiei și fiziologiei – considerații anestezice (implicarea anestezistului) – planuri specifice contingentului – conduita în caz de situații neprevăzute – monitorizare postoperatorie – alcătuirea unui plan scris pentru toți cei implicați în îngrijirea pacientului
Conduita terapeutică în centre specializate	

La toți pacienții, insuficiența cardiacă decompensată ar trebui controlată preoperator, excepție făcând urgențele directe. Tulburările metabolice acute ar trebui de asemenea corectate. Hipertensiunea arterială crescută trebuie tratată. Diureticele trebuie deseori evitate preoperator pentru a preveni hipotensiunea ca răspuns al vasodilatației. Când un pacient prezintă risc crescut de aritmii, ar trebui instituită terapia betablocantă înaintea operației și continuată după operație dacă nu există contraindicații **[32]**.

4.3.2. Monitorizarea intra-operatorie

Trebuie luate în considerare câteva tehnici:

- Saturația oxigenului intraarterială sau transcutană la pacienții cu cardiopatii cianogene.
- Monitorizarea pulsului are un beneficiu în plus în ceea ce privește pacienții cu pacemaker.
- Cateterismul arterial pulmonar este discutabil. La pacienții cu CCA este chiar periculos (hipertensiune pulmonară) și foarte dificil de efectuat (necesită traversarea atrială la un pacient cu operație Senning sau Mustard). Această tehnică poate fi luată în considerare dacă inserția cateterului este fezabilă și sigură.
- Monitorizare ecocardiografică transesofagiană intraoperatorie la pacienții cu risc crescut.
- Presiunea parțială a dioxidului de carbon, mai ales la pacienții cianotici; ventilația controlată este necesară pe toată perioada anesteziei.

4.3.3. Monitorizarea postoperatorie

Supravegherea postoperatorie este esențială. Pacienții cu risc crescut (cianoză, disfuncție ventriculară severă, ventricul drept sistemic, ventricul unic sau hipertensiune pulmonară) sunt mai bine monitorizați într-o unitate de terapie intensivă sau coronariană. Complicațiile perioperatorii apar deseori după intervenția chirurgicală, și nu în timpul acesteia. Hemoragia, infecția, febra, tromboza, embolismul, ischemia miocardică sau infarctul, atelectazia, pneumonia sau edemul pulmonar pot transforma o operație non-cardiacă bine tolerată într-o situație de criză.

Riscul de tromboembolism poate fi redus prin compresiune pneumatică intermitentă, pantaloni elastici și anticoagulante.

La pacienții cianotici hipotensiunea posturală postoperatorie reprezintă un risc particular datorită facilitării șuntului dreapta-stânga; modificarea poziției ar trebui efectuată treptat pentru a minimiza acest efect. Suplimentarea oxigenului poate fi de ajutor prin reducerea rezistenței vasculare periferice, chiar dacă saturația oxigenului nu crește semnificativ.

4.4. Dezvoltarea neuropsihică și starea psihică

În prezent există mai mulți adulți decât copii cu cardiopatii congenitale **[33]**. Pacienții cu cardiopatii congenitale prezintă un risc crescut de complicații cardiace (aritmii, endocardită, insuficiență cardiacă congestivă și afecțiuni pulmonare). Efectele afecțiunilor cronice, multiplele intervenții chirurgicale și spitalizările din copilărie pot avea un impact psihologic semnificativ asupra acestor pacienți **[34]**. După diagnosticarea pacienților, aceștia suferă modificări psihologice în proporție de 20–50% din cazuri **[35]**. În general, pacienții cu CCA au un risc mai mare în ceea ce privește afecțiunile psihologice față de adulții care nu au afecțiuni medicale cronice **[36]**. Studiile efectuate arată că 35% până la 79% dintre pacienții cu CCA întrunesc criteriile pentru un diagnostic psihiatric **[37]**.

Comparativ cu populația generală, se pare că proporția de pacienți cu CCA prezintă un risc crescut de stres psihologic. S-a demonstrat că pacienţii tineri au mai multe probleme psihice faţă de cei mai în vârstă, iar femeile sunt mai predispuse la afecţiuni psihice faţă de bărbaţi **[38]**. Unele studii sugerează faptul că statusul funcţional poate fi un factor predictiv important al sănătăţii mentale faţă de severitatea bolii.

În ceea ce priveşte calitatea vieţii, factorii determinanţi cei mai importanţi sunt familia, educaţia, prietenii, starea de sănătate, timpul liber **[39]**. O calitate precară a vieţii la aceşti pacienţi este legată de:

- variabile clinice (cianoză, probleme ortopedice);
- variabile sociale (nivel scăzut de educaţie, vârstă, impedimente sociale);
- variabile psihologice (gândire negativă) **[40]**.

Aproximativ 1/4 din pacienţii cu CCA au relatat o familie excesiv protectoare în perioada copilăriei şi adolescenţei. Pacienţii cu CC trăiesc într-un procent mai mare cu părinţi faţă de persoanele sănătoase **[41]**. Pacienţii cu CC ajunşi la vârsta adultă se confruntă cu o serie de încercări cum ar fi: obţinerea unei asigurări medicale, contracepţie, graviditate, responsabilitate părintească, ceea ce necesită o extra-consideraţie faţă de aceşti pacienţi din punct de vedere psihologic **[42]**.

Psihologul are un rol foarte important în ceea ce priveşte aceşti pacienţi, prin:

- evaluare psihică precisă;
- psihoterapie de grup, individuală sau familială;
- eică profesională şi analize statistice;
- managementul neliniştii pacientului;
- gândire conservatoare;
- antrenament de relaxare;
- aptitudinile de comunicare.

Prin comparaţie, psihiatrii sunt medici asociaţi în principal cu latura biologică de sănătatea mentală. Medicaţia psihotropă poate fi o componentă a tratamentului pentru mulţi pacienţi cu CCA; oricum, ea nu înlocuieşte psihoterapia („terapia prin cuvinte"). În concluzie psihologii şi psihiatrii pot colabora pentru a oferi un tratament mintal optim pentru pacienţii cu CCA.

4.5. Capacitatea de efort, condiţiile de viaţă şi asigurarea de viaţă (Tabelul 98.7)

4.6. Aspecte deosebite în abordarea chirurgicală a CCA

Toţi pacienţii cu boli cardio-vasculare cianogene ar trebui luaţi în considerare pentru intervenţie chirurgicală. Pacienţii care se consideră ei înşişi asimptomatici au în antecedente semne obiective de capacitate redusă de efort. Deteriorarea stării generale se poate traduce prin accentuarea cianozei, apariţia aritmiilor, disfuncţie ventriculară sau apariţia regurgitării aortice şi a bolii coronariene. Pacienţii cu atrezie pulmonară au cel mai grav prognostic: supravieţuirea fără corecţie chirurgicală peste decada a cincea de viaţă este excepţională.

Majoritatea operaţiilor la adulţii cu cardiopatii congenitale sunt reintervenţiile. Reintervenţiile cele mai frecvente sunt: înlocuire valvulară pulmonară, inserţie valvulară pulmonară pentru regurgitare pulmonară după corecţia tetralogiei Fallot, înlocuirea valvulară aortică după o valvuloplastie cu balon în antecedente şi recoarctaţia aortei. Mai puţin frecvente sunt: conversia Fontan, intervenţiile pentru disfuncţie valvulară atrioventriculară protetică sau nativă, tromboza după corecţia atrială pentru transpoziţia de vase mari şi endocardită. Chirurgul trebuie să cunoască foarte bine operaţia precedentă pentru a putea aborda corespunzător reintervenţia. În ceea ce priveşte reintervenţia trebuie avut grijă la sternotomia iterativă pentru a reduce cât mai mult riscul de distrugere a structurilor cardiace, a vaselor mari sau a conduitelor extracardiace. Pentru a stabili raportul acestor structuri faţă de stern RMN-ul poate fi de ajutor. În unele cazuri se poate decela un spaţiu gol între stern, şi structurile cardiace, ceea ce corespunde unei sternotomii fără riscuri. În schimb, se poate să nu existe niciun spaţiu perceptibil retrosternal, datorită unui ventricul drept dilatat sau prezenţei unui conduit extracardiac. O situaţie îngrijorătoare o reprezintă un anevrism retrosternal de ventricul drept sau o aortă ascendentă dilatată. Toate aceste raporturi anatomice se pot obţine printr-un RMN preoperator.

În plus, faţă de evaluarea spaţiului retrosternal preoperator, pregătirea pentru reintervenţie la adulţi urmăreşte patternurile pacienţilor care au suferit corecţia chirurgicală primară. La majoritatea pacienţilor care vor suferi o reintervenţie pentru afecţiuni ale cordului drept, evaluarea funcţiei pulmonare este de o importanţă capitală în ceea ce priveşte reuşita operaţiei, în special când este vorba despre o stenoză valvulară pulmonară. Atenţie specială ar trebui acordată dilataţiei cu balon sau stentării de arteră pulmonară înainte sau în timpul operaţiei. Stenoza proximală de arteră pulmonară este cel mai bine rezolvată chirurgical în caz de reintervenţie.

Tabelul 98.7. Capacitatea de efort, condițiile de viață și asigurarea de viață

Leziuni specifice	**Recomandări activitatea fizică**	**Recomandări pentru asigurare**
DSA	Fără restricții, mai puțin în caz de displazie valvulară pulmonară moderată/severă	Categoria 1 (în general fără probleme dacă DSA este închis precoce)
DSV neoperat	Fără restricții, dacă este mic	Categoria 1 dacă este mic
DSV operat	Fără restricții, dacă este închis	Categoria 1
CAVC complet, operat	Fără restricții, dacă este bine operat și dacă nu există aritmii semnificative	Categoria 2 dacă este bine operat
CAVC incomplet, operat	Fără restricții, dacă este bine operat și dacă nu există aritmii semnificative	Categoria 2
Stenoza pulmonară	Fără restricții, mai puțin când este severă	Categoria 1 după un tratament de success sau stenoză pulmonară ușoară
Tetralogia Fallot postoperator	Fără contraindicații, mai puțin în caz de aritmii semnificative, disfuncții ventriculare semnificative sau alte leziuni reziduale	Categoria 2
Chirurgia care implică un conduit	Se evită sporturile de contact Fără restricții dacă hemodinamica este bună	Categoria 2
Stenoză valvulară aortică neoperată	Interzise sporturile de competiție dacă stenoza este moderată sau severă	Categoria 2
Stenoză valvulară aortică operată	Crescut în cazurile necomplicate cu o funcție ventriculară stângă bună Sunt interzise sporturile de contact dacă pacientul este sub tratament anticoagulant	Categoria 2
Stenoză subaortică	Fără restricții, dacă stenoza este ușoară sau după rezecția diafragmului stenozant	Categoria 2
Coarctația de aortă neoperată	Fără restricții, dacă stenoza este ușoară sau după rezecția diafragmului stenozant	Categoria 3 pentru coarctație de aortă severă neoperată
Coarctația de aortă după corecție chirurgicală sau tratament intervențional (angioplastie ± stent)	Restricție la efort înaintea corecției chirurgicale sau a tratamentului intervențional	Categoria 2
Persistența de canal arerial	Fără restricții, dacă nu există hipertensiune arterială reziduală	Categoria 1 când canalul arterial este mic sau după suprimarea sa
Boala Ebstein	Fără restricții, mai puțin în caz de displazie valvulară pulmonară moderată/severă	Categoria 2 dacă pacientul este asimptomatic fără intervenție chirurgicală sau după intervenție chirurgicală reușită
După operația Fontan	Activitate fizică de recreație în cazurile asimptomatice	Categoria 3
Sindrom Marfan	Se evită sporturile de contact Se evită exercițiile intense Se evită altitudinile mari (pneumotorax spontan)	Categoria 3
După operația de switch arterial (Mustard sau Senning) sau după transpoziția de vase mari	În general sunt posibile activități fizice normale, oricum toleranța la efort este diminuată	Categoria 3
Transpoziția de vase mari congenital corectată	Sport recreațional în cazurile asimptomatice	Categoria 3 în majoritatea cazurilor

Categoria 1 – asigurare normală
Categoria 2 – asigurare cu un cost crescut
Categoria 3 – nu se poate obține de obicei o asigurare

În cazul prezenţei unei circulaţii colaterale aorto-pulmonare importante, o atenţie deosebită ar trebui acordată embolismului pulmonar preoperator. În ceea ce priveşte regurgitarea aortică, ea este importantă nu atât din punct de vedere hemodinamic, cât în ceea ce priveşte administrarea cardioplegiei. În orice caz, o atitudine terapeutică corespunzătoare ar trebui pusă la punct de chirurg şi de medicul cardiolog, în special atunci când o tehnică intervenţională este gândită înainte sau după operaţie.

4.6.1. Conduita sternotomiei iterative

În toate cazurile când investigaţiile preoperatorii sugerează un risc crescut de lezare a cordului drept în momentul sternotomiei, se preferă canularea arterei şi venei femurale; în caz de hemoragie venoasă, un bypass cardio-pulmonar femuro-femural poate fi realizat rapid. Acest lucru permite rapid recuperarea sângelui, controlul fluxului sangvin sistemic şi al presiunii sangvine sistemice, ceea ce de obicei este suficient pentru a permite disecţia retrosternală.

Dacă investigaţiile preoperatorii sugerează un risc crescut de lezare a cordului drept în momentul sternotomiei, heparinizarea şi bypassul cardio-pulmonar femuro-femural ar trebui începute înaintea sternotomiei iterative. În caz de risc de hemoragie masivă, de exemplu în anevrismul de ventricul drept sau aortă ascendentă dilatată aderentă la stern, bypassul cardio-pulmonar femuro-femural, hipotermia şi oprirea circulatore de scurtă durată pot fi o soluţie. Când cordul fibrilează în timpul răcirii, ar putea fi necesar masajul cardiac pentru a preveni dilatarea cardiacă până când hipotermia este completă. O alternativă poate fi inserţia în apex a unui vent printr-o mini-toracotomie anterioară.

4.6.2. Înlocuirea unui conduit

Conduitele sau protezele valvulare utilizate în reconstrucţia tractului de ejecţie al ventriculului drept sau în stabilirea continuităţii arterei pulmonare ventriculare pot necesita o eventuală înlocuire. Caldarone şi alţii **[43]**, într-un studiu retrospectiv larg despre chirurgia malformativă cardiacă congenitală, au arătat o perioadă media de 20 de ani între prima operaţie şi reintervenţie la 40% dintre pacienţii care necesită înlocuirea unei proteze valvulare sau a unui conduit. Deseori apare şi regurgitarea tricuspidiană în cazul stenozei conduitului, iar dacă regurgitarea este mai mare decât medie, este necesară o anuloplastie. Regurgitarea aortică asociată cu dilatarea radăcinii aortei pot apărea după corecţia atreziei pulmonare şi a defectului septal interventricular **[44]** şi mai rar după corecţia tetralogiei Fallot şi pot fi principalele indicaţii pentru reintervenţie. Circa 85% dintre conduite necesită înlocuire pentru stenoză cu sau fără regurgitare.

4.6.3. Înlocuirea valvulară pulmonară după corecţia tetralogiei Fallot

Cu cât durata după corecţia tetralogiei Fallot este mai mare, cu atât creşte şi procentajul pacienţilor care necesită înlocuire valvulară pulmonară. Indicaţiile precise şi momentul înlocuirii valvulare pulmonare pentru insuficienţă pulmonară şi/sau stenoză pulmonară reziduală după corecţia Fallot sunt un subiect de cercetare continuă. Prezenţa simptomatologiei, dimensiunile cardiace, aritmiile, disfuncţia ventriculară dreaptă, QRS alungit, regurgitarea tricuspidiană şi intoleranţa la efort pot influenţa aceste decizii.

În absenţa defectului septal atrial sau ventricular rezidual sau când reconstrucţia arterei pulmonare sau chirurgia valvulară tricuspidiană nu sunt necesare, operaţia poate fi făcută fără oprire circulatorie. Regurgitarea pulmonară severă la pacienţii operaţi este deseori asociată cu plastia de lărgire a tractului de ejecţie al ventriculului drept sau cu peticul transanular. Deseori sunt posibile excizia acestor petice largi, remodelarea tractului de ejecţie al ventriculului drept, astfel realizându-se reducerea dimensiunilor segmentelor cardiace akinetice. Când sunt utilizate valve non-stent pentru înlocuirea valvulară pulmonară, este importantă refacerea geometrică a tractului de ejecţie al ventriculului drept la nivelul joncţiunii ventriculo-arteriale, pentru a se preveni distorsionarea anatomiei protezei valvulare şi regurgitarea pulmonară timpurie. Dacă nu se poate realiza acest aspect, se recomandă utilizarea unei proteze-stent. Utilizarea protezelor mecanice pentru înlocuirea valvulară pulmonară a fost abandonată datorită incidenţei foarte mari de tromboză.

4.6.4. Reintervenţia după switch-ul arterial pentru transpoziţia de vase mari

Reintervenţia este rareori necesară la populaţia adultă pentru stenoza sistemică sau venoasă pulmonară după switch-ul arterial. În majoritatea cazurilor, stenoza venoasă sistemică poate fi rezolvată prin dilatare cu balon sau stentare. Reintervențiile variază în complexitate de la simpla dilatare a căilor venoase la dilatarea venei pulmonare atriale sau excizia completă şi revizia circuitelor intraatriale, în special când au fost folosite materiale sintetice pentru operaţia iniţială.

Stenoza vasculară după switch poate fi asociată cu afectarea funcţiei ventriculului drept. Gradul afectării poate fi greu de apreciat în caz de stenoză venoasă pulmonară. Totuşi, trebuie avut mare grijă de a prezerva funcţia ventriculului drept, atât prin evitarea lezării ventriculului drept în momentul sternotomiei iterative, cât şi prin optimizarea funcţiei miocardice. S-a dovedit că disfuncţia ventriculară dreaptă nu este o cauză de debit cardiac scăzut după revizia unui switch atrial.

4.6.5. Coarctaţia recurentă

Recoarctaţia apărută la vârsta adultă reprezintă rareori o problemă simplă. Recoarctaţia poate fi asociată cu hipoplazia de arc aortic, anevrismul de aortă ascendentă şi patologia intracardiacă coexistentă (valvolupatie aortică). O formaţiune anevrismală la nivelul coarctaţiei poate sau nu să fie asociată cu recoarctaţia. Pot apărea atât anevrisme false, cât şi adevărate. RMN reprezintă modalitatea de diagnostic de rutină, prin urmare este recomandată pentru toţi pacienţii suspecţi de recoarctaţie.

S-au făcut unele studii în ceea ce priveşte rezultatele reintervenţiilor pentru recoarctaţie la adulţi prin toracotomie antero-laterală stângă, care au relevat complicaţii ca: sângerare postoperatorie, formaţiune anevrismală falsă şi recoarctaţie reziduală sau recurentă, aceste complicaţii fiind mai comune comparativ cu intervenţia primară pentru coarctaţie la adulţi.

În cazuri de recoarctaţie complexă (cu hipoplazia arcului aortic, valvulopatie mitrală sau aortică sau boală ischemică cardiacă), abordul se va face prin sternotomie mediană, plasând un conduit între aorta ascendentă şi cea descendentă prin pericardul posterior. Avantajele acestei tehnici sunt: rezolvă hipoplazia de arc aortic **[45]** şi evită disecţia dificilă a plămânilor şi circulaţiei colaterale asociată retoracotomiei. Elimină riscul lezării nervului laringean, care este aderent de structurile vasculare prin ţesut fibros. Abordarea prin toracotomie iterativă este utilizată pentru excizia anevrismelor rupte sau extinse, asociate recoarctaţiei sau apărute la nivelul corecţiei primare a coarctaţiei.

Atât pentru recoarctaţie, cât şi pentru excizia anevrismului, reintervenţia trebuie să implice o perfuzie corespunzătoare a aortei toracice descendente. Când circulaţia colaterală este inadecvată, de preferat este utilizarea bypassului fie cardio-pulmonar, fie atrio-femural sau femuro-femural pentru a menţine perfuzia aortei toracice descendente pe perioada clampajului aortic. Bypassul cardio-pulmonar cu hipotermie şi oprire circulatorie este necesar în cazurile extreme de ruptură de aortă.

Managementul recoarctaţiei şi anevrismelor asociate este „revoluţionat” de stenturile endovasculare, iar fiecare caz trebuie discutat de medicul chirurg şi cardiolog pentru a se alege startegia cea mai potrivită pentru rezolvare terapeutică.

5. GHIDURI CCA (ADAPTATE DUPĂ *ESC TASK FORCE-GUIDELINES ON THE MANAGEMENT OF GROWN-UP CONGENITAL HEART DISEASE*) [46]

Membrii ESC, Task Force
Keith McGregor, Sofia Antipolis, France
Veronica Dean, France
Catherine Despres, France
Xue Li, France
Margreet Bink-Boelkens, Groningen, The Netherlands
Luciano Daliento, Italy
Andreas Hoffmann, Switzerland
Laurence Iserin, France
Harald Kaemmerer, Germany
Frantisek Kolbel, Czech Republic
Andrew Redington, Canada
Eric Silove, UK
Keld Sorensen, Denmark
Erik Thaulow, Norway
Ulf Thilen, Sweden
Pascal Vouhe, France

Aceste guideline-uri evidenţiază cele mai frecvente leziuni din cadrul cardiopatiilor congenitale ale adultului.

5.1. Defectul septal interatrial (DSA)

Criterii	Comentarii
Introducere	● Pot fi diagnosticate prima dată la vârsta adultă
Speranța de viață→vârsta adultă	● Defecte mici – prognostic excelent ● Defecte mari – speranță de viață redusă care depinde de vârsta la care sunt tratate
Aspecte hemodinamice	● Hipertensiune pulmonară ● Hipertrofie/insuficiență ventriculară dreaptă ● Embolism paradoxal ● Complianță ventriculară stângă redusă
Aritmii/pacing	● Aritmii atriale (fibrilație atrială și flutter) ● Boală de nod sinusal ● Pacing cardiac rareori necesar
Investigații	● ECG, dacă pacientul prezintă aritmii ● Radiografia toracică – uneori de mică valoare ● ECO/ETE – localizare, dimensiune, dimensiunea VD, presiunea în artera pulmonară, Qp/Qs, leziuni asociate, ETE de rutină la pacienții în vârstă și pentru dispozitivele de închidere ● Cateterism – dispozitive de închidere, evaluarea RVP ● RMN – rareori de ajutor ● Holter ECG – în caz de aritmii simptomatice
Indicații operatorii	● Defecte mari (> 10 mm), dar fără afecțiuni vasculare pulmonare asociate grave (RVP>8 um^2, șunt stânga-dreapta <1,5; cazurile fără răspuns la tratament cu vasodilatatoare pulmonare) ● Embolism paradoxal
Opțiuni intervenționale	● Chirurgie sau dispozitive de închidere prin cateterism (DSA cu diametrul < 38 mm)
Rezultate posttratament	● Intervenții fără risc, mai puțin în caz de boală vasculară pulmonară ● Intervenție târzie – grad de reușită redus
Endocardită	● Foarte rară ● Nu este indicată profilaxia
Sarcină/contracepție/recurență	● Fără contraindicații, mai puțin în caz de boală vasculară pulmonară ● Fără restricții în caz de contracepție ● Ecocardiografie fetală de necesitate
Recurență/aspecte genetice	● 3% din rudele de gradul I ● Defect septal interatrial familial (cu interval PR alungit) ● Transmitere autosomal-dominantă
Sindroame	● Holt Oram – deformarea membrului superior ● Transmitere autosomal-dominantă
Activitate fizică	● Fără restricții, cu excepția bolii vasculare pulmonare moderată/severă
Asigurare	● Categoria I ● În general fără probleme dacă defectul este închis timpuriu
Urmărirea postoperatorie	● Intervenție chirurgicală timpurie (< 30 ani) – fără probleme ● Intervenție chirurgicală târzie – urmărire postoperatorie regulată; Nivel 2
Probleme nerezolvate	● Chirurgie vs. dispozitive de închidere ● Momentul închiderii defectului în caz de hipertensiune pulmonară ● Procedura Maze concomitentă ● Limita de vârstă superioară pentru intervenția chirurgicală ● Închiderea de foramen ovale patent la pacienții cu suspiciune de embolism paradoxal

5.2. Defectul septal interventricular (DSV) - necorectat

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• DSV semnificativ rezolvat chirurgical în copilărie • DSV şi boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger), dar fără importanță • DSV minor sau postoperator comun la adulți
Speranța de viață→vârsta adultă	• Excelentă pentru defectele minore • DSV mare poate fi însoțit de hipertensiune pulmonară (Eisenmenger) • Poate dezvolta regurgitare aortică
Aspecte hemodinamice	• Şunt stânga-dreapta • Hipertrofie/insuficiență ventriculară stângă • Regurgitare aortică • Rezistență vasculară pulmonară în DSV mare necorectat chirurgical
Aritmii/pacing	• Rar
Investigații	• ECG-de rutină, hipertrofie camerală • Radiografia toracică – cardiomegalie • Ecografia cardiacă transtoracică (ETT) – numărul, dimensiunea şi localizarea defectelor, • funcția VS/VD, regurgitarea aortică • Ecografia cardiacă transesofagiană (ETE) – dacă ETT nu oferă imagini satisfăcătoare • Cateterism – evaluarea RVP, leziuni asociate • RMN – rareori de ajutor • Holter – doar dacă pacientul este simptomatic • Test de efort – doar dacă pacientul este simptomatic; consiliere sportivă
Indicații operatorii	• Şunt stânga-dreapta • HTP reversibilă • Regurgitare aortică • Anomalii asociate (stenoză subaortică) • Endocardită în antecedente
Opțiuni intervenționale	• Chirurgie • Dispozitive de închidere prin cateterism în DSV muscular
Rezultate posttratament	• Rezultate chirurgicale satisfăcătoare
Endocardită	• Profilaxie în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Fără contraindicații în DSV fără complicații • Sarcina este contraindicată în caz de boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger)
Recurență/aspecte genetice	• Ocazional familial • Risc de recurență uzual • Anomalie frecventă în sindromul Down
Activitate fizică	• Fără restricții în DSV minore
Asigurare	• DSV minor, categoria I
Urmărirea postoperatorie	• Urmărire neregulată, dar frecventă în caz de anomalii hemodinamice (regurgitare aortică) • DSV minor 3, boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger) 2, regurgitare aortică/complicații hemodinamice 1
Probleme nerezolvate	• Managementul optim al pacienților cu sindrom Eisenmenger

5.3. Defectul septal interventricular - corectat

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• Afecțiune frecventă • Majoritatea pacienților sunt adulți
Speranța de viață→vârsta adultă	• Excelentă • Șunt rezidual rareori • Unele dezvoltă obstrucția tractului de ejecție al VD sau VS • Unele dezvoltă regurgitare aortică
Aspecte hemodinamice	• Șunt rezidual • Afectarea funcției ventriculare • Regurgitare aortică • Anomalii hemodinamice noi (obstrucția tractului de ejecție al VD)
Aritmii/pacing	• Bloc AV rar, aritmii ventriculare
Investigații	• ECG • Radiografia toracică – cardiomegalie • Ecografia cardiacă transtoracică (ETT) - DSV rezidual, funcția VS/VD, regurgitarea aortică • Ecografia cardiacă transesofagiană – dacă ETT nu oferă imagini satisfăcătoare • Cateterism – rareori necesar • RMN – rareori de ajutor • Holter – doar dacă pacientul este simptomatic • Test de efort – doar dacă pacientul este simptomatic, consiliere sportivă
Indicații operatorii	• În caz de DSV rezidual; vezi DSV necorectat
Opțiuni intervenționale	• Vezi DSV necorectat
Rezultate posttratament	• Vezi DSV necorectat
Endocardită	• Profilaxie în caz de DSV rezidual • Profilaxie îndoielnică în caz de DSV închis
Sarcină/contracepție	• Fără contraindicații în DSV închis, fără complicații • Sarcina este contraindicată în caz de boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger)
Recurență/aspecte genetice	• Vezi DSV necorectat
Activitate fizică	• Fără restricții în DSV închis
Asigurare	• Categoria I
Urmărirea postoperatorie	• Se poate sista în caz de DSV închis fără alte anomalii reziduale • Urmărire neregulată în caz de leziuni reziduale minore • DSV minor 3, boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger) 2, regurgitare aortică/complicații hemodinamice 1

5.4. Canalul atrio-ventricular comun complet postoperator (CAVC)

Criterii	Comentarii
Introducere	
Speranța de viață→vârsta adultă	• Supraviețuitorii neoperați dezvoltă boală vasculară pulmonară • Rezultatele chirurgicale evident îmbunătățite • Statusul postcorecție depinde mai ales de funcția valvei AV • Mulți pacienți au sindrom Down
Aspecte hemodinamice	• Valvă AV stângă – regurgitare (± stenoză) • Boală vasculară pulmonară • Stenoză subaortică, ulterior
Aritmii/pacing	• Risc scăzut de bloc AV (< 2%) • Aritmii atriale în special însoțite de disfuncție de valvă AV
Investigații	• Radiografia toracică — cardiomegalie, boală vasculară pulmonară • ECG – de rutină (HVS, HVD, hipertrofie cardiacă), bloc de ramură dreaptă, tulburări de conducere • ETT/ETE – cele mai utile investigații pentru: morfologia valvei AV, funcția ventriculară, leziuni reziduale (șunt, stenoză subaortică) • Cateterism – rareori necesar; util în cazul în care se ia în considerare o reintervenție • RMN – rareori indicată • Holter – doar la pacienții simptomatici • Test de efort – rareori indicat • Investigații suplimentare: în caz de disfuncție valvulară AV stângă semnificativă, șunt rezidual semnificativ, stenoză subaortică
Indicații pentru reintervenție	• Disfuncție valvulară AV stângă semnificativă • Șunt rezidual semnificativ • Stenoză subaortică • Bloc AV simptomatic/progresiv
Opțiuni intervenționale	• Reintervențiile pot necesita înlocuiri valvulare
Rezultate posttratament	• Excelente • Supraviețuirea reală peste 20 ani > 80% • Regurgitare valvă AV stângă – (± stenoză) • Boală vasculară pulmonară • Stenoză subaortică, ulterior
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Sarcina este contraindicată în caz de boală vasculară pulmonară (sindrom Eisenmenger) • Anticoagularea la pacienții protezați valvular • Evitarea pilulelor anticoncepționale cu estrogeni în caz de HTP
Recurență/aspecte genetice/sindrome	• În sindromul Down rata recurenței este > 50% în CAVC complet • Mamele cu CAVC vor naște în 10–14% din cazuri copii cu malformații cardiace congenitale
Activitate fizică	• Fără restricții în caz de intervenții chirurgicale reușite și fără aritmii semnificative
Asigurare	• Categoria II, dacă intervenția a fost reușită
Urmărirea postoperatorie	• 1–2 controale/an cu efectuarea de ECG și ECO în cazurile stabile; Nivel 2 dacă nu există probleme semnificative hemodinamice
Probleme nerezolvate	• Date limitate cu privire la prognosticul pe termen lung

5.5. Stenoza pulmonară (SP)

Criterii	**Comentarii**
Introducere	
Speranța de viață→vârsta adultă	• Excelentă dacă afecțiunea este corectată chirurgical • Scăzută, dacă stenoza valvulară pulmonară severă este netratată
Aspecte hemodinamice	• SP severă • Regurgitare pulmonară (RP) severă • Displazia cuspei stângi • Funcția ventriculară dreaptă
Aritmii/pacing	• Aritmii atriale în insuficiența VD și regurgitarea tricuspidiană • Pacing neindicat
Investigații	• Radiografia toracică – de mică valoare, cu excepția cazurilor cu insuficiență ventriculară dreaptă • ECG – urmărirea ritmului, hipertrofie • ETT/ETE – investigații la alegere pentru: obstrucția tractului de ejecție al VD, gradientul regurgitării pulmonare, dimensiunea/funcția VD, regurgitare tricuspidiană • Cateterism – rareori necesar, cu excepția dilatării cu balon • RMN – rareori necesar, evaluarea dimensiunii/funcției VD și hipertrofiei AD în regurgitarea pulmonară severă • Holter – neindicat de rutină • Test de efort – neindicat de rutină
Indicații pentru intervenție	• Gradient valvular > 30 mm Hg în repaus sau în cazul pacienților simptomatici
Opțiuni intervenționale	• Valvuloplastie cu balon aproape în toate cazurile
Rezultate	• Excelente pe termen lung, cu excepția cazurilor în care apare insuficiența pulmonară semnificativă
Endocardită	• Risc scăzut • Profilaxia nu este necesară în cazurile ușoare
Sarcină/contracepție	• Bine tolerate, cu excepția cazurilor de stenoză pulmonară moderată/severă sau șunt dreapta-stânga prin DSA sau foramen ovale patent
Recurență/aspecte genetice	• ~ 4%
Sindroame	• Noonan • Rubella congenitală • Williams • Alagille
Activitate fizică	• Fără restricții, cu excepția cazurilor severe
Asigurare	• Categoria I după tratament cu succes sau SP ușoară
Urmărirea postoperatorie	• Se poate sista în caz de SP ușoară evidențiată ecocardiografic • 1–3 controale anual dacă SP este mai mult severă decât ușoară, în caz de regurgitare pulmonară sau desaturație • SP ușoară: nivel 3, rezultate precoce excelente: nivel 2, gradient rezidual sau semnificativ de regurgitare pulmonară: nivel 2

5.6. Tetralogia Fallot - postoperator

Criterii	Comentarii
Introducere	• Afecțiune comună • Majoritatea pacienților cu tetralogie Fallot sunt acum adulți
Speranța de viață→vârsta adultă	• Rata de supraviețuire după intervenția chirurgicală este excelentă (normală în cazuri selecționate) • Ocazional unii pacienți neoperați supraviețuiesc până la vârsta adultă
Aspecte hemodinamice	• SP/RP și funcția VD • Regurgitare tricuspidiană • Regurgitare aortică • Leziuni reziduale
Aritmii/pacing	• Rareori bloc AV complet • Extrasistole ventriculare frecvente la pacienții asimptomatici • Rare tahiaritmii ventriculare simptomatice • Aritmii atriale frecvente și referitoare la o hemodinamică săracă • Incidență scăzută de moarte cardiacă subită
Investigații	• Radiografia toracică – cardiomegalie, tractul de ejecție al VD • ECG – de rutină, urmărirea ritmului, ax QRS, uneori bloc de ramură dreaptă • ETT/ETE – investigații regulate pentru RP/tractul de ejecție al VD/funcția VD/regurgitare tricuspidiană, regurgitare aortică/funcția VS • Cateterism – preoperator pentru leziuni reziduale, pentru anatomia coronariană înaintea intervenției pentru dilatarea sau stentarea arterelor pulmonare, iar în viitor pentru implantarea unei valve pulmonare • RMN – investigație la alegere pentru funcția VD și regurgitare pulmonară • Holter – pentru pacienții simptomatici și cu hemodinamică săracă • Test de efort – capacitate de efort, aritmii • Investigații suplimentare – studiu electrofiziologic pentru sincope, aritmii susținute (atriale sau ventriculare), ablație cu radiofrecvență
Indicații pentru intervenție	• Stenoză semnificativă a tractului de ejecție al VD sau stenoza trunchiului arterei pulmonare • Regurgitare aortică • DSV rezidual • Regurgitare pulmonară semnificativă simptomatică și cu hipertrofie de VD
Opțiuni intervenționale	• Intervenție chirurgicală • Intervenție chirurgicală cu ablație • Dilatare/stentare cu balon • Cateterism cu ablație pentru inserția valvei pulmonare
Rezultate posttratament	• Majoritatea pacienților în stare bună • Funcția VD poate să nu se normalizeze după înlocuirea valvulară pulmonară • Aritmiile pot persista • Risc de moarte subită
Endocardită	• Profilaxie în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Fără contraindicații pentru sarcină în cazurile cu reușită operatorie • Monitorizarea funcției ventriculare și a aritmiilor • Fără riscuri suplimentare asupra fătului
Recurență/aspecte genetice	• 1,5% pentru tată, 2,5–4% pentru mama cu tetralogie Fallot • 16% din pacienții cu tetralogie Fallot au deleție de cromozom 22q11 – risc de recurență 50%
Sindroame	• 22q11
Activitate fizică	• Fără restricții, cu excepția cazurilor cu aritmii • Disfuncție ventriculară semnificativă
Asigurare	• Categoria 2
Urmărirea postoperatorie	• 1–2 controale anual cu ECG, ECO ± Holter, test de efort; nivel 1, dacă există anomalii reziduale dovedite, 2 în alte cazuri
Probleme nerezolvate	• Stratificarea riscului de moarte subită • Indicația de defibrilator implantabil • Momentul reintervenției pentru regurgitarea pulmonară

5.7. Stenoză aortică valvulară (necorectată)

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• Afecțiune frecventă, în special bicuspidia valvulară aortică (1–2% din populație) • Poate apărea împreună cu alte leziuni
Speranța de viață→vârsta adultă	• Normală dacă stenoza este ușoară
Aspecte hemodinamice	• Gradul stenozei poate crește • Regurgitare aortică asociată • Hipertrofia/funcția VS
Aritmii/pacing	• Tahiaritmiile ventriculare și fibrilația ventriculară pot apărea în caz de stenoză severă
Investigații	• Radiografia toracică – calcificări • ECG – HVS și modificări de repolarizare • ETT – investigație la alegere, ce evidențiază: mărimea/funcția VS, valva aortică/mărime/morfologie/suprafață, gradientul valvei aortice, regurgitarea aortică • ETE – rareori, cu excepția endocarditei • Cateterism – nu pentru diagnostic, ci pentru angiografie coronariană și dilatare cu balon • RMN – rareori • Test de efort – modificări de repolarizare și pacienți simptomatici, se poate decide intervenția chirurgicală
Indicații pentru intervenție	• Pacienți simptomatici: presiune crescută în VS • Stenoză aortică severă
Opțiuni intervenționale	• Valvuloplastie cu balon dacă valva nu este calcificată • Înlocuire valvulară cu o proteză mecanică, homogrefă sau procedura Ross în funcție de vârstă, sex, preferințe și expertiza locală
Rezultatepost-tratament	• Recurență frecventă mai târziu, după valvulotomie • Foarte bune în cazurile necomplicate sau înlocuire valvulară
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Risc scăzut la pacienții asimptomatici, chiar și la cei cu stenoză moderată • Risc crescut la cei cu stenoză severă • Intervenția prin cateterism poate fi indicată în caz de sarcină neprevăzută
Recurență/aspecte genetice/sindroame	• Bicuspidia valvulară aortică poate fi familială • Asociere cu coarctația • Rata recurenței poate fi mai crescută în cazul asocierii cu sindroame genetice
Sindroame	• 22q11
Activitate fizică	• Nu este indicat efortul fizic în caz de stenoză moderată sau severă
Asigurare	• Categoria 2
Urmărirea postoperatorie	• Depinde de severitatea și rata progresiei bolii (ECG/ECO ± test de efort); • Ușoară – nivel 3; moderată/severă nivel 1
Probleme nerezolvate	• Complicațiile pe termen lung după operația Ross

5.8. Stenoză aortică valvulară (postoperator)

Criterii	Comentarii
Introducere	• Afecțiune comună • Majoritatea intervențiilor la copii sunt reprezentate de dilatarea cu balon sau valvulotomie aortică deschisă, înlocuirea valvulară aortică cu valvă mecanică sau biologică sau procedura Ross
Speranța de viață→vârsta adultă	• Excelentă
Aspecte hemodinamice	• Stenoză • Regurgitare • Funcția VS • Homogrefa pulmonară (Ross)
Aritmii/pacing	• În cazuri rare • Mai frecvente în HVS • Pot cauza moartea subită
Investigații	• ECG - HVS și modificări de conducere și repolarizare • Radiografia toracică – cardiomegalie • ETT – evidențiază stenoza valvulară aortică preoperator, proteza sau leak-ul paravalvular postoperator • ETE – utilă în evaluarea leak-ului paravalvular și în cazurile cu suspiciune de endocardită • Cateterism – rar indicată • RMN – rareori • Test de efort – de ajutor în alegerea momentului oportun pentru intervenția chirurgicală
Indicații pentru reintervenție	• Stenoză recurentă (valvulară nativă sau protetică) • Regurgitare • Uneori hemoliză
Opțiuni intervenționale	• Valvă mecanică, homogrefă sau operația Ross • Valva mecanică este de preferat la vârstnici • Homogrefa este prferabilă în endocardită
Rezultate posttratament	• Foarte bune, cu excepția problemelor de coagulare în cazul protezei mecanice
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Anticoagulantele pot provoca embriopatii
Recurență/aspecte genetice/sindroame	• Vezi stenoza valvulară aortică necorectată
Activitate fizică	• Capacitate crescută de efort în cazurile necomplicate cu funcție VS bună • Loviturile sunt contraindicate la pacienții cu tratament anticoagulant
Asigurare	• Categoria 2
Urmărirea postoperatorie	• Anual; operația Ross nivel 1, altele nivel 2
Probleme nerezolvate	• Complicațiile pe termen lung după operația Ross • Protocolul cel mai potrivit de anticoagulare în sarcină

5.9. Coarctația de aortă (corectată)

Criterii	Comentarii
Speranța de viață→vârsta adultă	• Supraviețuirea pe termen lung este încă redusă, în ciuda corecției chirurgicale timpurii
Aspecte hemodinamice	• Hipertensiune arterială persistentă în repaus și la efort • Disfuncție valvulară aortică • Disecție aortică, rar
Aritmii/pacing	• Nu reprezintă o problemă
Investigații	• Radiografia toracică – cardiomegalie, dilatarea aortei ascendente, coaste crestate • ECG – HVS ± modificări de repolarizare • ETT – evidențiază anatomia/gradientul arcului aortic, leziunile asociate, HVS și funcția VS • ETE – rareori oferă informații suplimentare • RMN – la alegere • Holter – neindicat, cu excepția determinării tensiunii arteriale, ambulator • Test de efort – hipertensiune la efort, măsurarea tensiunii braț/picior, anomalii de repolarizare • Cateterism – pentru anatomia arcului aortic, dacă RMN nu este satisfăcător, pentru angiografia coronariană • Teste suplimentare - monitorizarea anomaliilor cerebro-vasculare
Indicații pentru intervenție	• Recoarctație semnificativă (gradient > 30 mm Hg în repaus) • Anevrism aortic
Opțiuni intervenționale	• Balon/stentare pentru recoarctație convenabilă din punct de vedere anatomic • Intervenție chirurgicală în cazurile complexe ± anevrisme
Rezultate posttratament	• Excelente, dar mai târziu poate apărea hipertensiune • Ateroscleroză prematură/acident vascular cerebral/infarct miocardic/insuficiență cardiacă
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție/recurență	• Corecția coarctației reziduale înaintea unei sarcini sau în timpul unei sarcini neplanificate • Monitorizarea îndeaproape a hipertensiunii • Evitarea anticoncepționalelor cu estrogeni, dacă este prezentă hipertensiunea în repaus sau la efort
Recurență/aspecte genetice	• Recurența poate fi familială • Deleția cromozomială 21q11
Sindroame	• Turner (30% din cazuri) • Williams (10 %) • Shone (asociat cu anomalii ale tractului de intrare/ieșire al VS)
Activitate fizică	• Fără restricții, cu excepția hipertensiunii reziduale
Asigurare	• Categoria 2
Urmărirea postoperatorie	• control anual; Nivel 2
Probleme nerezolvate	• Influența vârstei la care se practică intervenția • Influența tipului de corecție chirurgicală asupra hipertensiunii apărute mai târziu • Rezultatele pe termen lung ale dilatării cu balon/stentare • Patofiziologia hipertensiunii apărute mai târziu

5.10. Boala Ebstein

Criterii	Comentarii
Introducere	• Spectru larg de aspecte anatomo-patologice, care determină debutul simptomatologiei severe
Speranța de viață→vârsta adultă	• Extrem de variabilă • Copiii care supraviețuiesc ating de obicei vârsta adultă
Aspecte hemodinamice	• Cianoză în repaus şi/sau la efort (şunt dreapta-stânga la nivel atrial) • Capacitate redusă de efort • Insuficiență cardiacă congestivă (stenoză tricuspidiană/regurgitare/VD de dimensiuni reduse) • Leziuni asociate • Anomalii de VS
Aritmii/pacing	Aritmii atriale frecvente • Frecvența lor crește cu vârsta • Risc de moarte subită
Investigații	• Radiografia toracică – cardiomegalie marcată, hipertrofie atrială dreaptă • ECG – urmărirea ritmului • ETT/ETE – evidențiază displazia şi regurgitarea severă valvulară tricuspidiană, dimensiunea VD, leziunile asociate, funcția VS • Cateterism – pentru evaluarea coronarelor la pacienții vârstnici • RMN – rar indicat • Holter – util pentru monitorizarea aritmiilor • Test de efort – cianoză, toleranța la efort, aritmii • Teste suplimentare – studiu electrofiziologic pentru diagnosticul aritmiilor şi ablație cu radiofrecvență
Indicații pentru intervenție	• Scăderea toleranței la efort • Insuficiență cardiacă • Accentuarea cianozei • Aritmii
Opțiuni intervenționale	• Intervenție chirurgicală pentru plastie tricuspidiană sau înlocuire • Ablație cu radiofrecvență
Rezultate posttratament	• Îmbunătățirea simptomatologiei • Înlocuire valvulară tricuspidiană – reintervenție, complicații trombotice • Aritmii frecvente • Risc de moarte subită • Anticoagulare pentru aritmii atriale şi proteze valvulare tricuspidine
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Bine tolerată, cu excepția cianozei și insuficienței cardiace • Fătul este în pericol în cazul mamelor cianotice
Recurență/aspecte genetice	• 6% în cazul mamelor bolnave, 1% în cazul taților • Incidență familială
Activitate fizică	• Sport recreațional la pacienții asimptomatici
Asigurare	• Categoria 2 pentru pacienții neoperați
Urmărirea postoperatorie	• Depinde de starea clinică • Urmărire anuală cu ECO/Holter ± test de efort
Probleme nerezolvate	• Recurența aritmiilor

5.11. Tehnica Fontan

Criterii	Comentarii
Introducere	• Tehnică paliativă pentru ventriculul unic în care sângele venos sistemic se întoarce direct în plămâni – modificări hemodinamice multiple
Speranţa de viaţă→vârsta adultă	• Îmbunătăţită pentru cazuri strict selcţionate • Mai târziu, apariţia insuficienţei cardiace, chiar şi în cazurile uşoare
Aspecte hemodinamice	• Ventricul sistemic • Rezistenţa vasculară pulmonară • Stenoza în conexiunea Fontan • Hipertrofia atrială • Stenoză venoasă pulmonară • Regurgitare valvulară AV • Hipertensiune venoasă cronică • Embolie paradoxală/desaturaţie • Malformaţii arterio-venoase pulmonare în unele cazuri
Aritmii/pacing	• Aritmii atriale frecvente • Frecvenţa lor creşte cu vârsta • Boală de nod sinusal • Pacing- ventricular epicardic
Investigaţii	• Radiografia toracică – cardiomegalie marcată, vascularizaţie pulmonară marcată • ECG – urmărirea ritmului • ETT/ETE – cele mai folositoare investigaţii pentru evidenţierea: funcţiei ventriculare, regurgitării valvulare AV, şunturilor reziduale, stenozei conexiunilor Fontan, trombilor intraatriali; ETE de rutină (poate fi indicată de 2 ori/an sau dacă sunt prezente aritmii) • Cateterism – pentru evaluarea hemodinamicii şi angiografie în caz de deteriorare hemodinamică • RMN – utilă pentru evidenţierea stenozei conexiunii Fontan şi dimensiunii AD • Holter – de rutină, pentru aritmii simptomatice • Test de efort – pentru testarea reacţiei la efort • Teste suplimentare – analize sangvine pentru evidenţierea enteropatiei cu pierdere de proteine
Indicaţii pentru intervenţie	• Cianoză • Stenoza conexiunii Fontan • Regurgitare valvulară sistemică AV • Insuficienţă ventriculară • Aritmii • Stenoză venoasă pulmonară
Opţiuni intervenţionale	• Se ia în considerare conversia la conexiune totală cavo-pulmonară sau transplant • Închiderea fenestraţiei • Malformaţii AV • Ablaţie cu radiofrecvenţă • Aritmii supraventriculare • Pacing secvenţial AV
Rezultate posttratament	• Succes variabil în caz de ablaţie prin cateterism a aritmiilor atriale • Enteropatia cu pierdere de proteine determină în mai puţin de 50% din cazuri supravieţuire până la 5 ani
	• Conversia Fontan determină aritmii atriale frecvente
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile

5.11. Tehnica Fontan (continuare)

Sarcină/contracepţie	• Sarcina este posibilă doar în cazurile atent selecţionate şi cu o îngrijire perfectă • Risc maternal crescut în caz de *failing Fontan* • Risc crescut de avort • Riscul de cardiopatie congenitală cardiacă fetală este crescut • Evitarea pilulelor cu estrogen dacă fracţia de ejecţie < 40%, există şunt rezidual sau contrast spontan în AD • Inhibitoarele enzimei de conversie ar trebui oprite dacă pacientul are tratament anticoagulant – necesită management meticulos
Activitate fizică	• De recreaţie
Asigurare	• Categoria 3
Urmărirea postoperatorie	• Cel puţin 1 control anual cu ECO, ECG, Holter, test de efort, teste sangvine
Probleme nerezolvate	• Indicaţiile pentru conversia Fontan • Rezultatele conexiunii totale cavo-pulmonare în era modernă • Rolul tratamentului anticoagulant • Terapia medicală în *failing Fontan* • Rolul inhibitorilor enzimei de conversie

5.12. Sindromul Marfan

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• Gena fibrilină anormală de la nivelul cromozomului 15q • Transmitere autosomal dominantă
Speranţa de viaţă→vârsta adultă	• Deces datorită afecţiunilor cardiace • Speranţa de viaţă redusă, dar îmbunătăţită prin intervenţii chirurgicale şi îngrijire postoperatorie de calitate
Aspecte hemodinamice	• Disecţie aortică acută – risc crescut dacă sinusurile aortice sunt > 55 mm • Regurgitare aortică • Prolaps de valvă mitrală/regurgitare
Aritmii/pacing	• Aritmii atriale şi ventriculare în prolaps/regurgitare valvulară mitrală
Investigaţii	• Radiografia toracică – nefolositoare în urmărirea aortei • ECG – rareori utilă • ETT/ETE – cele mai valoroase investigaţii pentru evaluarea dimensiunilor rădăcinii aortice, funcţia valvulară (aortică, mitrală) • Cateterism – rar indicat • RMN – investigaţie foarte bună pentru evaluarea arcului aortic şi aorta descendentă • Holter – nu este de rutină • Test de efort – nu este de rutină • Teste suplimentare – evaluări non-cardiace (oftalmologice, ortopedice etc.)
Indicaţii pentru intervenţie	• Beta-blocante pentru dilatarea aortei • Intervenţie chirurgicală dacă diametrul aortic > 55 mm sau este în creştere rapidă • Regurgitare aortică semnificativă • Regurgitare mitrală semnificativă

5.12. Sindromul Marfan (continuare)

Opțiuni intervenționale	• Intervenție chirurgicală de urgență în caz de disecție de aortă • Înlocuirea rădăcinii și valvei aortice • Poate fi indicată și operația de plastie valvulară aortică
Rezultate posttratament	• Chirurgia îmbunătățește speranța de viață, dar sunt posibile alte nivle de disecție • Beta-blocantele întârzie/previn progresia
Endocardită	• Profilaxia în regurgitarea valvulară și după chirurgia aortei
Sarcină/contracepție	• Sarcina este contraindicată dacă aorta este > 45 mm • Femeile însărcinate ar trebui să urmeze tratament anticoagulant • Trebuie luată în discuție nașterea prin cezariană dacă aorta este dilatată
Recurență/aspecte genetice/sindroame	• Aproximativ 50% (dominant autosomală)
Activitate fizică	• Sunt contraindicate sporturile intense • Altitudinea crescută și scufundările sunt contraindicate (pneumotorax spontan)
Asigurare	• Categoria 3
Urmărirea postoperatorie	• Cel puțin 1 control anual pentru anevrismul de aortă • Controale mai frecvente dacă diametrul aortic este în creștere
Probleme rezolvate	• Rolul betablocadei precoce • Rezultatele pe termen lung ale intervențiilor chirurgicale

5.13. Transpoziția postoperator (Mustard-Senning)

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• Majoritatea pacienților cu operații Mustard/Sennings sunt adulți – operațiile au fost înlocuite cu switch-ul arterial la mijlocul anilor 1980
Speranța de viață→vârsta adultă	• Mortalitate timpurie scăzută • Mortalitate/morbiditate semnificativă mai târziu, datorită aritmiilor, insuficienței VD cu risc de moarte subită
Aspecte hemodinamice	• Obstrucția montajului de derivație intraatrial (sistemic și venos pulmonar), mai frecventă în operația Mustard decât în Senning • Regurgitare tricuspidiană/insuficiență VD relativ rară, dar important este să fie descoperită timpuriu
Aritmii/pacing	• Pierderea progresivă a ritmului sinusal • Ritmul joncțional cu frecvență redusă poate necesita rareori pacing • Tahiaritmiile (predominant flutter-ul atrial) pot crește incidența morții subite • Pacingul este necesar, dacă pacientul nu răspunde la tratamentul antiaritmic
Investigații	• ECG–HVD cu ritm deseori joncțional • Radiografia toracică – cardiomegalie, stenoză venoasă pulmonară • ETT/ETE–ETT pentru evaluarea funcției ventriculare/regurgitare tricuspidiană; ETE esențială, dacă există semne de întrebare cu privire la montajul de derivație • RMN – rareori necesară, dacă ETE oferă informații suficiente • Holter – aritmii oculte; nu prevede moartea subită • Test de efort – pentru testarea toleranței la efort, evaluarea aritmiilor • Cateterism – pentru intervenții și evaluarea simptomatologiei • Teste suplimentare – studiu electrofiziologic/ablație cu radiofrecvență pentru aritmii atriale refractare

5.13. Transpoziția postoperator (Mustard-Senning) (continuare)

Indicații pentru intervenție	• Stenoza montajului de derivație atrial • Leak-ul montajului de derivație atrial • Disfuncția valvei tricuspide • Insuficiența VD
Opțiuni intervenționale	• Dilatare cu balon/stentare pentru stenoze strânse • Închiderea prin cateterism a leak-ului montajului de derivație • Înlocuirea valvei tricuspide • Conversia la switch arterial (banding de arteră pulmonară) • Transplant
Rezultate posttratament	• Risc de moarte subită în ciuda absenței simptomatologiei sau a tulb. hemod.
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție/recurență	• Sarcina nu este contraindicată în majoritatea cazurilor • Monitorizarea funcției VD • Fără probleme în ceea ce privește contracepția • Consecințe pe termen lung asupra funcției VD nu sunt cunoscute
Recurență/aspecte genetice	• Recurență familială
Activitate fizică	• Normală, în general
Asigurare	• Categoria 3
Urmărirea postoperatorie	• Anuală
Probleme nerezolvate	• Stratificarea riscului pentru moarte subită • Evoluția valvei tricuspide/VD sistemic • Indicații/conversie/transplant

5.14. Transpoziția congenital corectată

Criterii	**Comentarii**
Introducere	• Afecțiune rară • De obicei, asociată cu alte anomalii • Poate coexista cu destrocardia
Speranța de viață→vârsta adultă	• Pacienții supraviețuiesc, în general, până la vârsta adultă • Leziuni asociate (DSV, stenoza pulmonară, regurgitare valvulară AV stângă) determină complicații
Aspecte hemodinamice	• Cianoză în caz de DSV cu stenoză pulmonară • Boală vasculară pulmonară în caz de DSV, fără stenoză pulmonară • Insuficiență ventriculară sistemică cu regurgitare valvulară AV sistemică
Aritmii/pacing	• Bloc AV complet spontan (2%/an) și bloc AV postchirurgical • Aritmii atriale frecvente • Aritmii ventriculare cu disfuncție ventriculară sistemică • Pacing epicardic, dacă există risc de embolism paradoxal
Investigații	• Radiografia toracică – urmărirea leziunilor asociate, cardiomegalie • ECG – urmărirea ritmului • ETT/ETE – dimensiunea și funcția ventriculului sistemic, morfologia valvei AV stângi, leziuni asociate • Cateterism – pentru hemodinamica pulmonară și anatomia leziunilor asociate • RMN – rareori necesară • Holter – pentru depistarea aritmiilor oculte • Test de efort – ajutător pentru alegerea momentului operator, oximetrie, toleranță la efort • Teste suplimentare – ocazional scanarea MUGA (*Multiple Gated Acquisition scan*) pentru funcția ventriculară

5.14. Transpoziția congenital corectată (continuare)

Indicații pentru intervenție	• Regurgitare valvulară AV sistemică moderată • Leziuni asociate semnificative • Pacemaker pentru bloc AV complet simptomatic, bradicardie marcată sau incompetență cronotropă
Opțiuni intervenționale	• Înlocuire valvulară • Banding de arteră pulmonară • Dublu switch (intervenție controversată la adulți)
Rezultate posttratament	• Bune, dacă înlocuirea valvei AV stângi are loc înainte de deteriorarea funcției ventriculare • Aritmii atriale frecvente
Endocardită	• Profilaxia în toate cazurile
Sarcină/contracepție	• Sarcina nu este contraindicată în cazurile asimptomatice • Monitorizarea funcției și ritmului ventricular • Evitarea pilulelor contraceptive care conțin estrogeni, în cazurile cu cianoză/hipertensiune pulmonară • Consecințe pe termen lung asupra funcției VD nu sunt cunoscute
Recurență/aspecte genetice	• 4%
Activitate fizică	• Fără restricții pentru activitățile recreaționale
Asigurare	• Categoria 3 în majoritatea cazurilor
Urmărirea postoperatorie	• Anuală cu ECO, test de efort ± Holter
Probleme nerezolvate	• Corecția clasică a DSV și a stenozei pulmonare vs. dublu switch

6. DATE STATISTICE

Chirurgia pentru cardiopatiile congenitale la vârsta adultă: un studiu european multicentric (G. Stellin M.D., V.L.Vida M.D., G. Rizzoli M.D., Padova) **[47, 48, 49, 50]**.

Cardiopatiile congenitale sunt cel mai frecvent tratate în copilărie. Oricum, un important număr de pacienți necesită tratament la vârsta adultă. Pentru a evalua impactul chirurgiei cardiace la această vârstă s-a efectuat acest studiu multicentric ce cuprinde 19 centre din 13 țări diferite. Au fost incluși în studiu 1342 pacienți cu vârsta ≥ 18 ani, 685 bărbați (51%) și 657 femei (49%), care au suferit 1368 intervenții între 1 ianuarie 1997 și 31 decembrie 2001. Pacienții au fost împărțiți în 3 grupuri:

- Grupul I: intervenții paliative – 4,7% (intervenții paliative pentru a ameliora statusul clinic);
- Grupul II: corecții chirurgicale totale – 78,1%;
- Grupul III: reintervenți – 17,2%.

Tabelul 98.8 reprezintă diagnosticul preoperator și diagnosticul care a dus la intervenția chirurgicală, conform clasificării europene Database.

Insuficiența cardiacă clasa NYHA I a fost prezentă in proporție de 33,2%, clasa NYHA II (42%), clasa NYHA III (20,7%) și clasa NYHA IV în 4,1% dintre cazuri.

Dignosticul preoperator a fost efectuat cu ajutorul cateterismului cardiac într-o proporție de 50,3% dintre cazuri.

Ritmul sinusal preoperator a fost înregistrat la 88% dintre pacienți. Dintre aritmiile cele mai frecvent înregistrate au fost: fibrilația atrială 44 pacienți (4%); bloc atrio-ventricular de gradul III 20 pacienți (1,8%); flutter atrial – 13 pacienți (1,3%); tahicardie supraventriculară – 9 pacienți (0,9%); altele – 44 pacienți (4%).

Tabelul 98.9 reprezintă procedurile operatorii efectuate conform clasificării europene Database.

Tabelul 98.10 reprezintă complicațiile postoperatorii; au fost 298 pacienți (26,8%).

Media de staționare în unitatea de terapie intensivă a fost de 2,9 zile.

Mortalitatea generală spitalicească a fost de 2,4% (32%). 3 pacienți au murit din grupul I (5%), 16 pacienți au murit din grupul II (1,6%) și 13 pacienți au murit

Tabelul 98.8. Clasificarea Database - diagnostic preoperator

Diagnostic	Diagnostic (%)	Diagnosticul care a dus la intervenția chirurgicală (%)
Defecte septale	734 (39,9%)	639 (40,7%)
Anomalii pulmonare venoase	69 (3,7%)	69 (4,4%)
Anomalii ale sistemului venos	6 (0,3%)	7 (0,4%)
Cardiopatii drepte	392 (21,3%)	317 (20,2%)
Cardiopatii stângi	326 (17,7%)	288 (18,4%)
Ventricul unic	56 (3,0%)	45 (2,9%)
Transpoziția de vase mari	60 (3,2%)	15 (0,9%)
Ventricul drept cu cale dublă de ieşire	15 (0,8%)	6 (0,4%)
Artere şi vene toracice	103 (5,6%)	85 (5,4%)
Boli pulmonare	9 (0,4%)	4 (0,2%)
Electrofiziologie	24 (1,3%)	25 (1,6%)
Diverse	45 (2,8%)	68 (4,5%)

Tabelul 98.9. Database - proceduri operatorii

Diagnostic	Număr (%)
Defecte septale	709 (40,5%)
Anomalii pulmonare venoase	66 (3,7%)
Anomalii ale sistemului venos	6 (0,3%)
Cardiopatii drepte	343 (19,6%)
Cardiopatii stângi	322 (18,4%)
Ventricul unic	28 (1,6%)
Transpoziția de vase mari	10 (0,6%)
Ventricul drept cu cale dublă de ieşire	2 (0,1%)
Artere şi vene toracice	86 (4,9%)
Boli pulmonare	9 (0,5%)
Electrofiziologie	40 (2,3%)
Intervenţii paliative	56 (3,2%)
Diverse	73 (4,3%)

Tabelul 98.10. Complicațiile postoperatorii

Complicații	Număr (%)
Aritmii postoperatorii	94 (8,4%)
Sângerări care au necesitat reintervenţie	54 (4,8%)
Sindrom de debit cardiac scăzut postoperator	30 (2,7%)
Lichid pericardic care a necesitat drenaj	20 (1,8%)
Ventilaţie mecanică postoperatorie > 7 zile	20 (1,8%)
Insuficienţă renală acută care a necesitat hemodializă temporară	18 (1,6%)
Reintervenţii	16 (1,4%)
Efuziuni pleurale care au necesita drenaj	16 (1,4%)
Bloc atrio-ventricular postoperator, care a necesita pacemaker permanent	15 (1,3%)
Deficit neurologic postoperator persistent	14 (1,2%)
Altele	105 (9,4)

din grupul III (6%). Cauzele de deces au fost sindrom de debit cardiac scăzut (9 cazuri), sepsis (7 cazuri), sângerări (2 cazuri), altele (7 cazuri), cazuri fară înregistrare – 7. Pacienții rămași au fost externați acasă. Ritmul cardiac la externare a fost sinusal în 89,9% dintre cazuri.

Urmărirea postoperatorie a fost realizată la 52,5% dintre cazuri. Au fost înregistrate 79 de evenimente: deces – 11 cazuri (1,6%), reintervenții – 18 cazuri (2,7%), proceduri intervenționale – 3 cazuri (0,4%), altele – 47 cazuri (7%). Insuficiența cardiacă clasa NYHA a fost gradul I în 77,6% dintre cazuri, gradul II în 20,2% dintre cazuri și gradul III în 2,2% dintre cazuri. Indexul de abilitate a fost de gradul I la 82,7% dintre pacienți, gradul II la 14,8% dintre pacienți, gradul III la 2,5% dintre pacienți.

Concluzii: chirurgia cardiopatiilor congenitale la vârsta adultă reprezintă un tratament sigur, bun și cu costuri scăzute, care modifică istoria naturală a pacienților cu cardiopatii congenitale și îmbunătățește statusul clinic în majoritatea cazurilor

BIBLIOGRAFIE

1. **Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK et al.,** *Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life,* „J Am Coll Cardiol" 2001; 37:1170-1175.
2. **Perloff JK and Child JS,** *Congenital Heart Disease in Adults.*
3. **Ritchie JL, Cheitlin MD, Hlatki MA, et al.,** *Task Force 5: Profile of the Cardio-vascular specialist: Trends in needs and supply and implications for the future,* „J. Am. Coll". Cardiol. 24:313, 1994.
4. **Perloff JK,** *22nd Bethesda Conference: Congenital Heart Disease after childhood: An expanding patient population,* „J. Am. Coll. Cardiol". 18:311, 1991.
5. **Schidlow DV, Fiel SB.** *Life beyond pediatrics. Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health care systems.* „Med Clin North Am". 1990 Sep; 74(5):1113-20.
6. **Blum RW, Garell D, Hodgman CH, et al.** *Transition from child-centered to adult health-care system for adolescents with cronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine.* „J Adolesc Health" 1993; 14(7):570-6.
7. **Rosen DS.** *Transition from pediatric to adult-oriented health care for the adolescent with cronic illnes or disability.* „Adolesc Med" 1994;5(2):241:8.
8. *A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs.* „Pediatrics" 2002; 110: 1304-6.
9. **GUCH:** *Curent needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK.* „Heart" 2002;88.
10. **Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al.** *Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life.* „J Am Coll Cardiol" 2001; 37(5); 1170-5.
11. **Marelli AJ, Perloff JK, Child JS, Laks H.** *Pulmonary atresia with ventricular septal defects in adults.* „Circulation" 1994; 89:243-251.
12. **C. Carp.** *Bolile cardiace congenitale ale adultului.*
13. **Shah P, Sing WSA, Rose V, Keith JD.** *Incidence of bacterial endocarditis in ventricular septal defects.* „Circulation" 1996:34-127.
14. **Gersony WM, Hayes CJ, Driscol DJ et al.** *Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis and ventricular septal defect.* „Circulation" 1993; 87: 121-126.
15. **Di Filippo S, Semiond B, Sassolas F, Bozio A.** *Influence and usefullness of antibioprophylaxis of infective endocarditis in children and adults with congenital heart disease.* „Eur Heart J" 2001:22.
16. **Li W, Sommerville J.** *Infective endocarditis in the grown up congenital heart population.* „Eur Heart J" 1998: 19:166-173.
17. **Durack DT, Lukes AS, Bright DK.** *The DUKE Endocarditis Service. New Criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilisation of specific echocardiografic findings.* „Am J Med" 1994:96:200-209.
18. **Louise Harris, Seshadri Balaji.** *Arrhytmias in the Adult with Congenital Heart Disease.* Gatzoulis M, 2003. Chapter 13.
19. **Baum VC, Perloff JK,** *Anesthetic implications of adults with congenital heart disease.* „Anesth. Analg". 76:1342, 1993.
20. **Karnik R, Stollberger C, Valentin A, et al,** *Detection of patent foramen ovale by transcranial contrast Doppler ultrasound.* „Am J Cardiol". 69-560.1992.
21. **Pearson AC, Nagelhout D, Castello R, et al:** *Atrial septal aneurysm and stroke: A transesophageal echocardiographic study.* JAMA 18:1223.1991.
22. **Burn J, Brennan P, Holloway S et al.** *Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study.* „Lancet" 1998; 351:311-315.
23. **Schott JJ, Benson DW, Basson CT et al.** *Congenital heart disease caused by mutation in the transcription factor NKX2-5.* „Science" 1998:281(5373):32-34.
24. **Schokeir MHK.** *Hypoplastic left heart syndrome: an autosomal recessive disorder.* „Clin Genet" 1971:2:7-14.
25. **Kindt F, Schott JJ, Trichu JN et al.** *Mapping of X-linked myxomatous valvular dystrophy to cromosome Xq28.* „Am J Hum Genet" 1998:62:627-632.
26. **Ferency C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JI, Perry LW.** *Congenital cardio-vascular malformations asociated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study.* „J Pediatr" 1999:114:79-86.
27. **Elkayamm U, Gleicher N.** *Hemodynamics and cardiac functioning during normal pregnancy and the puerperium.* In: Elkayam U, Gleicher N, eds. *Cardiac problems in pregnancy.* 3rd edn. New York: Wiley-Liss: 1998:3-19.
28. **Siu S, Sermer M, Colman J et al.** *Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in womn with heart disease.* „Circulation" 2001: 104:515-521.

SECȚIUNEA VI

EVIDENȚE

SECȚIUNEA VI

EVIDENȚE

Capitolul 99. BAZA DE DATE DIAGNOSTICE ȘI TERAPEUTICE EACTS ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE
Capitolul 100. MODELUL DE ALGORITM AL EVIDENȚEI CARDIOPATIILOR CONGENITALE – HEART SUITE

inv. 122210

BAZA DE DATE DIAGNOSTICE ŞI TERAPEUTICE EACTS ÎN CARDIOPATIILE CONGENITALE

SECȚIUNEA VI

CAPITOLUL 99

ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA, CAMELIA DIMA

1. REGULI DATABASE
2. EVOLUȚIA DATABASE
3. RAPORTUL STANDARD REFERITOR LA TOȚI PACIENȚII
  3.1. Gold standard report (GSR)
  3.2. Rezultate
  3.3. Nomenclatură
4. REZULTATE COMPARATIVE
  4.1.Mortalitate naturală versus procedură primară
  4.2. Rezultate operatorii pe tipuri de afecțiuni
  4.3. Rezultate comparative continentale
5. VERIFICAREA REZULTATELOR
  5.1. Centre verificate
  5.2. Rezultate mortalitate
6. PUBLICAȚII EACTS DATABASE

1. REGULI DATABASE

- EACTS Congenital Database este disponibilă pe internet.
- Centrele înregistrate au acces la datele proprii şi la rapoartele Database.
- Rapoartele on-line pot fi create utilizând diferite variabile: vârsta în momentul operației, diagnosticul , procedurile chirurgicale.
- Posibilitatea analizării datelor la nivel național.
- Datele includ performanțele centrului sau performanțele chirurgului utilizând scorul complex Aristotel.
- Compararea rezultatelor este bazată pe anumite variabile: mortalitatea la 30 de zile, durata spitalizării, IPPV versus scorul Aristotel.

2. EVOLUȚIA DATABASE

Au fost realizate o serie de studii: unul dintre studii a fost realizat în 83 de centre din 30 de țări (Stockholm – septembrie 2006). Numărul total de pacienți a fost de **37.307**, iar numărul de proceduri **42.313** (**Figura 99.1; Tabelele 99.1, 99.2, 99.3**). Un alt studiu a fost realizat în 250 de centre din 58 de țări (Windsor – martie 2007) (**Tabelele 99.4, 99.5**).

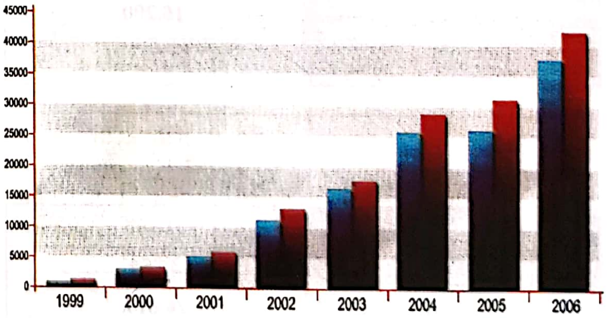


Fig. 99.1. Evoluția Database (**roşu** – număr de proceduri; **albastru** – număr de pacienți).

Tabelul 99.1. Evoluţia Database

	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
Număr pacienţi	762	2495	5294	11663	16161	25477	26995	37307
Număr proceduri	812	2612	5601	12736	17663	29114	30815	42313

Tabelul 99.2. Număr de pacienţi

Total	37.307
Adulţi	2.427
Copii	15.028
Sugari	12.689
Nou-născuţi	7.163

Tabelul 99.3. Număr de proceduri

Total	42. 313
Adulţi	2.513
Copii	17.759
Sugari	13.900
Nou-născuţi	8.141

Tabelul 99.4. Număr de pacienţi

Total	44.721
Adulţi	2.796
Copii	18.097
Sugari	15.200
Nou-născuţi	2.796

Tabelul 99.5. Număr de proceduri

Total	51.148
Adulţi	3.854
Copii	20.617
Sugari	16.790
Nou-născuţi	9.887

3. RAPORTUL STANDARD REFERITOR LA TOŢI PACIENŢII

3.1. Gold Standard Report (GSR)

GSR a devenit în timp actualul raport standard EACTS Congenital Database. Există 7 parametri care sunt analizaţi:

- IPPV (în ore);
- timpul total de bypass cardio-pulmonar (minute);
- timpul total de clampaj aortic (minute);
- oprire circulatorie (minute);
- greutatea pacientului (kg);
- vârsta în momentul operaţiei (luni);
- durata spitalizării (zile).

Pentru fiecare parametru în parte se vor calcula: numărul operaţiilor la care s-a luat în considerare, procentul din numărul total de date, valoarea minimă, valoarea medie, deviaţia standard, valoarea maximă.

Există şi anumite date adiţionale: număr de pacienţi, număr de proceduri care în acest caz sunt egale cu numărul de operaţii, tipul de operaţii (CEC, non-CEC, toracice, alte tipuri, ECMO, cardiologie intervenţională), mortalitatea la 30 zile şi numărul de decese.

GSR are şi anumite **opţiuni**:

- Procedurile: dacă se specifică procedura, doar operaţiile cu această procedură vor fi luate în considerare. Se pot selecta şi mai multe tipuri de proceduri.
- Grupul de vârstă.
- Codul spitalului.
- Anul.

De asemenea, se pot afla rezultatele din cele mai bune 5 centre, fiind folosite anumite criterii:

- Mortalitatea totală cea mai scăzută;
- Mortalitatea cea mai scăzută la 30 de zile;
- Cea mai scurtă perioadă de spitalizare;
- Cel mai scurt timp IPPV;
- Cele mai multe operaţii.

3.2. Rezultate

Numărul total de pacienţi a fost de **44.721**, iar numărul de operaţii **51.148**. Mortalitatea la 30 de zile a fost de **4,64%,** iar numărul de decese **2.077**. Rezultatele sunt expuse în **Tabelul 99.6.**

Numărul de nou-născuţi a fost de **8.626**, iar numărul de operaţii **9.887**. Mortalitatea la 30 de zile a fost **11,06%,** iar numărul de decese **954**. Rezultatele sunt expuse în **Tabelul 99.7.**

Numărul de sugari a fost de **15.200**, iar numărul de operaţii **16.790**. Mortalitatea la 30 de zile a fost de **4,53%,** iar numărul de decese **688**. Rezultatele sunt expuse în **Tabelul 99.8.**

3.3. Nomenclatură

S-au luat în considerare pacienţii din anul 2005, comparativ cu anul 2000. În ceea ce priveşte numărul total de pacienţi, datele sunt expuse în **Tabelele 99.9, 99.10**. Datele în ceea ce priveşte nou-născuţii sunt expuse în **Tabelele 99.11, 99.12,** iar sugarii în **Tabelele 99.13, 99.14.**

Tabelul 99.6. Rezultate - numărul total de pacienţi

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviaţia standard	Maximum
IPPV (ore)	29.190	57,07	1	68,7	206,18	8.800
Timp total CEC (min)	36.563	98,05	1	108,09	74,33	999
Clampaj aortic total (min)	32.021	85,51	1	60,09	42,34	998
Oprire circulatorie (min)	3957	10,86	1	32,04	22,71	300
Greutate (kg)	49.348	96,48	0,3 kg	15,8 kg	16,92 kg	163 kg
Vârsta în momentul operaţiei (luni)	50.997	99,70	0	58,89	115,71	922
Durata spitalizării (zile)	59.714	97,20	0	14,8	23,95	382

Tabelul 99.7. Rezultate - nou-născuţi

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviaţia standard	Maximum
IPPV (ore)	5.408	54.7	1	139	269,31	335 zile
Timp total CEC (min)	4.767	100	6	149,5	82,05	792
Clampaj aortic total (min)	4.332	90,87	1	75,64	40,85	373
Oprire circulatorie (min)	2.031	42,61	1	33,24	23,28	153
Greutate (kg)	9.352	94,59	0,3 kg	2,95 kg	0,89 kg	5.5 kg
Vârsta în momentul operaţiei (luni)	9.737	98,48	0	0,39	0,25	0
Durata spitalizării (zile)	9.209	93,14	0	21,42	23,95	365

Tabelul 99.8. Rezultate – sugari

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviația standard	Maximum
IPPV (ore)	10.194	16,71	1	82,04	239,44	300 zile
Timp total CEC (min)	11.979	100	1	107,29	68,23	999
Clampaj aortic total (min)	10.836	91,85	1	59,71	36,67	380
Oprire circulatorie (min)	1.177	9,83	1	31,13	20,19	300
Greutate (kg)	16.257	96,83	0,5 kg	5,42 kg	1,79 kg	24,6
Vârsta în momentul operației (luni)	16.790	100	1,03	5,28	3,03	11
Durata spitalizării (zile)	16.536	98,49	0	15,79	23,07	379

Tabelul 99.9. Numărul total de pacienți luați în studiu în anul 2005
Număr pacienți – 12.868; **Număr proceduri** – 14.769; **CEC** – 10.640; **Non-CEC** – 2.996; **Toracice** – 401; **Altele** – 732; **ECMO** – 0; **Cardiologie interconvențională** – 0. **Mortalitate la 30 zile** – 3.65%; **Număr decese** – 470

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviația standard	Maximum
IPPV (ore)	10.308	69,79	1	100	399,67	8800
Timp total CEC (min)	10.640	100	2	103,47	68,17	998
Clampaj aortic total (min)	9.056	85,11	1	57,15	37,75	359
Oprire circulatorie (min)	1.101	10,35	1	31,13	20,33	150
Greutate (kg)	14.761	99,95	0,42 kg	17,63 kg	22,09 kg	107,7 kg
Vârsta în momentul operației (luni)	14.702	99,55	0,33	79,21	153,17	774
Durata spitalizării (zile)	14.341	97,1	0	14,34	16,95	265

Tabelul 99.10. Numărul total de pacienți luați în studiu în anul 2000
Număr pacienți – 31.853; **Număr proceduri** – 36.379; **CEC** – 25.923; **Non-CEC** – 8.015; **Toracice** –1.346; **Altele** – 870; **ECMO** –120; **Cardiologie interconvențională** – 105. **Mortalitate la 30 zile** – 5.05%; **Număr decese** – 1.607

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviația standard	Maximum
IPPV (ore)	18.882	51,9	1	60,16	181,29	300 zile
Timp total CEC (min)	25.923	100	1	107,99	73,84	999
Clampaj aortic total (min)	22.965	88,59	1	60,2	43,34	998
Oprire circulatorie (min)	2.856	11,02	1	32,1	24,14	300
Greutate (kg)	34.587	95.07	0,3 kg	15,58 kg	18,99 kg	163
Vârsta în momentul operației (luni)	36.295	99,77	0	57,45	109,13	922
Durata spitalizării (zile)	35.373	99,23	0	14,29	18,34	382

Tabelul 99.11. Numărul de nou-născuţi luaţi în studiu în anul 2005
Număr pacienţi – 2.525; **Număr proceduri** – 2.928; **CEC** – 1.448; **Non-CEC** – 1.171; **Toracice** – 122; **Altele** – 191; **ECMO** – 0; **Cardiologie intervenţională** – 0. **Mortalitate la 30 zile** – 8.75%; **Număr decese** – 221

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviaţia standard	Maximum
IPPV (ore)	2002	68,37	1	189,43	539,96	8049
Timp total CEC (min)	1445	100	6	139,14	80,02	720
Clampaj aortic total (min)	1273	88,1	1	70,37	38,29	260
Oprire circulatorie (min)	578	40	1	29,21	20,56	120
Greutate (kg)	2927	99,97	0,42 kg	2,97 kg	0,9 kg	5,5 kg
Vârsta în momentul operaţiei (luni)	2862	97,75	0	0,41	0,25	0
Durata spitalizării (zile)	2706	92,42	0	20,51	23,87	265

Tabelul 99.12. Numărul de nou-născuţi luaţi în studiu în anul 2000
Număr pacienţi – 6.101; **Număr proceduri** – 6.959; **CEC** – 3.322; **Non-CEC** – 2.882; **Toracice** – 446; **Altele** – 259; **ECMO** – 35; **Cardiologie intervenţională** – 15. **Mortalitate la 30 zile** –12.01%; **Număr decese** – 733

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviaţia standard	Maximum
IPPV (ore)	3406	48,94	1	131,87	259,05	180 zile
Timp total CEC (min)	3322	100	6	152,22	80,23	792
Clampaj aortic total (min)	3059	92,08	2	76,97	40,76	373
Oprire circulatorie (min)	1453	43,74	1	34,17	24,12	153
Greutate (kg)	6425	92,33	0,3 kg	2,91 kg	0,84 kg	5,5 kg
Vârsta în momentul operaţiei (luni)	6875	98,79	0	0,39	0,25	0
Durata spitalizării (zile)	6503	93,45	0	21,07	24,89	365

Tabelul 99.13. Numărul de sugari luaţi în studiu în anul 2005
Număr pacienţi – 4.382; **Număr proceduri** – 4.949; **CEC** – 3.571; **Non-CEC** – 1.031; **Toracice** – 136; **Altele** – 211; **ECMO** – 0; **Cardiologie intervenţională** – 0. **Mortalitate la 30 zile** – 3.58%; **Număr decese** – 157

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviaţia standard	Maximum
IPPV (ore)	3577	72,28	1	120,18	409,35	7460
Timp total CEC (min)	3571	100	8	101,4	65,72	998
Clampaj aortic total (min)	3152	88,27	2	56,43	34,64	334
Oprire circulatorie (min)	341	9,55	1	33,76	18,65	127
Greutate (kg)	4944	99,9	0,5 kg	5,26 kg	1,74 kg	11,7
Vârsta în momentul operaţiei (luni)	4949	100	1,03	5,18	3	11
Durata spitalizării (zile)	4879	98,59	0	15,28	17,4	255

Tabelul 99.14. Numărul de sugari luați în studiu în anul 2000
Număr pacienți –10.818; **Număr proceduri** – 11.841; **CEC** – 8.408; **Non-CEC** – 2.746; **Toracice** – 412; **Altele** – 191; **ECMO** – 47;
Cardiologie interconvențională – 37. **Mortalitate la 30 zile** – 4.91%; **Număr decese** – 531

	Număr cazuri	% din total	Minim	Mediu	Deviația standard	Maximum
IPPV (ore)	6617	55,88	1	70,82	215,05	300 zile
Timp total CEC (min)	8408	100	1	108,11	65,98	999
Clampaj aortic total (min)	7684	91,39	1	60,35	37,12	380
Oprire circulatorie (min)	836	9,94	1	30,21	22,66	300
Greutate (kg)	11.313	95,54	0,5 kg	5,28 kg	1,81 kg	24,6
Vârsta în momentul operației (luni)	11.841	100	1,03	5.32	3,05	11
Durata spitalizării (zile)	11.657	98,45	0	15,18	19,09	379

4. REZULTATE COMPARATIVE

4.1. Mortalitate naturală versus procedură primară

Aceşti parametri sunt expuşi pe trei grupe de pacienți: numărul total de pacienți (**Tabelul 99.15**), sugari (**Tabelul 99.16**), nou-născuți (**Tabelul 99.17**).

4.2. Rezultate operatorii pe tipuri de afecțiuni

În funcție de fiecare tip de intervenție chirurgicală sunt urmăriți anumiți parametri: numărul total de intervenții, numărul de decese la 30 zile, mortalitatea exprimată în procente la 30 zile şi mortalitatea intraspitalicească (**Tabelul 99.18**).

4.3. Rezultate comparative continentale (Tabelul 99.19)

5. VERIFICAREA REZULTATELOR

5.1. Centre verificate

În anul 2003:
- Pediatric Cardiac Surgery – Eppendorf University Hospital (UKE) Hamburg Germany.
- Ist. Di Chirurgia Cardio-vasculare "V Gallucci" – Ospedale Civile, Padova, Italy.
- Dipartimento di Cardiologia Pediatrica – Ospedale pediatrico "Bambino Gesu", Roma, Italy.
- Thoracic Surgery – Leiden University Hospital, Leiden, Netherlands.
- Department for Paediatric Cardiothoracic Surgery – The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland.

În anul 2004:
- Department for Paediatric Cardiothoracic Surgery-Polish Mother's Health Centre – Research Institute, Lodz, Poland.
- Klinik für Herz und Gefaßchirurgie – Deutsches Herzzentrum München, Germany.
- Department of Cardio-vascular Surgery – Baskent University Ankara Hospital, Turkey.
- Department for Paediatric Cardiothoracic Surgery – The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland.
- Department of Cardiothoracic Surgery, Division for Congenital Heart Disease, Onassis Cardiac Surgery Center, Athens, Greece.

În anul 2005:
- Klinik für Herz und Gefaßchirurgie – Deutsches Herzzentrum München, Germany.
- Pediatric Cardiac Surgery – University Childrens Hospital, Zürich, Switzerland.
- Department of Thoracic, Cardiac and Vascular Surgery – Tübingen University Hospital, Germany.
- Department for Paediatric Cardiothoracic Surgery – The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland.
- Department of Cardiothoracic Surgery, Division for Congenital Heart Disease, Onassis Cardiac Surgery Center, Athens, Greece.

Tabelul 99.15. Mortalitate naturală versus procedură primară (numărul total de pacienți)

Intervenția chirurgicală primară	Total	Număr decese în 30 zile	Mortalitatea la 30 zile (%)	Mortalitatea intraspitalicească (%)
Corecție DSV cu petic	5709	72	1.27	1,44
Corecție DSA cu petic	3078	11	0,36	0,36
Suprimare CAP	2602	64	2,47	3,29
Șunt sistemico-pulmonar, Șunt Blalock-Taussig modificat	2370	174	7,78	8,81
Închidere DSA per primam	2066	11	0,53	0,58
Corecție CAVC complet	1724	104	6,07	6,83
Corecție tetralogie Fallot, ventriculotomie, petic transanular	1690	55	3,26	3,56
Switch arterial	1677	111	6,65	7,25
Anastomoză bidirecțională cavo-pulmonară (Glenn bidirecțional)	1483	60	4,09	4,64
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală, extindere	1263	33	2,64	3,37
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală	1243	18	1,45	2,01
Banding arteră pulmonară	1101	67	6,36	8,06
Operația Norwood	949	281	29,83	33,33
Corecție stenoză aortică subvalvulară	930	8	0,87	1,09
Corecție CAVC incomplet	879	8	0,91	0,91
Corecție DSV per primam	807	14	1,75	2,25
Implant de pacemaker permanent	674	19	2,96	3,28
Valvuloplastie mitrală	658	19	2,96	3,28
Corecție Fallot fără ventriculotomie	652	11	1,69	1,84
Corecție DVPA total	594	51	8,7	11,43
Corecție Fallot- ventriculotomie fără petic transanular	569	13	2,29	2,46
Conduit VD-artera pulmonară	563	29	5,23	6,13
Reintervenție conduit	533	15	2.89	2,89
Operația Fontan- conexiune totală cavo-pulmonară, conduit extern, fenestrație	516	15	2,94	3,14

Tabelul 99.16. Mortalitate naturală versus procedură primară (sugari)

Intervenția chirurgicală primară	**Total**	**Număr decese în 30 zile**	**Mortalitatea la 30 zile (%)**	**Mortalitatea intraspitalicească (%)**
Corecție DSV cu petic	3390	39	1,16	1,28
Corecție CAVC complet	1461	90	6,19	6,88
Anastomoză bidirecțională cavo-pulmonară (Glenn bidirecțional)	912	42	4,64	5,3
Suprimare CAP	906	14	1,56	1,89
Corecție tetralogie Fallot, ventriculotomie, petic transanular	906	22	2,43	2,88
Șunt sistemico-pulmonar, Șunt Blalock-Taussig modificat	854	49	5,91	7
Banding arteră pulmonară	712	34	4,94	6,4
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală	434	4	0,92	1,38
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală, extindere	388	8	2,09	235
Corecție Fallot fără ventriculotomie	371	8	2,16	2,43
Inchidere DSA per primam	297	3	1,01	1,35
Corecție Fallo- ventriculotomie fără petic transanular	278	6	2,16	2,52
Corecție DVPA total	244	15	6,3	8,4
Corecție DSA cu petic	237	5	2,12	2,12
Switch arterial și închidere DSV	221	38	17,27	17,73
Corecție DSV per primam	211	6	2,87	3,83
VD cu cale dublă de ieșire- tunel intraventricular	194	12	6,28	6,81
Corecție DSV multiplu	187	15	8,15	9,24
Corecție trunchi arterial comun	183	21	11,54	13,74
Inele vasculare-corecție	151	0	0	0,67
Switch arterial	140	11	7,91	9,35
Corecție CAVC incomplet	140	6	4,29	4,29
Implant de pacemaker permanent	129	8	6,35	8,73
Șunt sistemico-pulmonar central (aortă-trunchi arteră pulmonară)	121	13	11,11	12,82

Tabelul 17. Mortalitate naturală versus procedură primară (nou-născuți)

Intervenția chirurgicală primară	Total	Număr decese în 30 zile	Mortalitatea la 30 zile (%)	Mortalitatea intraspitalicească (%)
Switch arterial	1504	95	6,35	6,88
Suprimare CAP	1235	51	4,15	5,61
Șunt sistemico-pulmonar, Șunt Blalock-Taussig modificat	1149	116	10,48	12,01
Operația Norwood	881	261	29,86	33,18
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală, extindere	717	24	3,39	4,51
Switch arterial și închidere DSV	479	43	8,98	10,23
Corecția coarctației de aortă- sutură termino-terminală	414	14	3,4	4,37
Corecție DVPA total	302	36	11,92	15,56
Banding de arteră pulmonară	290	27	9,68	12,19
Corecție arc aortic întrerupt	200	33	16,58	20,1
Șunt sistemico-pulmonar central (aortă-trunchi arteră pulmonară)	195	22	11,7	13,83
Corecția coarctației-aortoplastie cu petic	159	19	11,95	13,84
Corecție trunchi arterial comun	148	24	16,33	19,05
Corecție arc aortic	145	31	21,38	24,14
Corecție DSV cu petic	135	6	4,48	6,72
Laparotomie exploratorie	117	26	28,26	3261
Corecția coarctației-flap subclavicular	87	2	2,3	2,3
ECMO	74	35	58,33	63,33
Implant de pacemaker permanent	69	5	7,25	10,14
Corecția coarctației-alte tipuri de intervenții chirurgicale	66	3	4,55	7,58
Tehnica Damus-Kaye-Stansel	55	12	21,82	25,45
Valvuloplastie pulmonară	53	6	11,32	11,32
Corecție tetralogie Fallot, ventriculotomie, *petic* transanular	48	4	8,33	8,33

Tabelul 99.18. Rezultate operatorii pe tipuri de afecțiuni

Procedură primară	**Total**	**Număr decese în 30 zile**	**Mortalitatea la 30 zile (%)**	**Mortalitatea intra-spitalicească**
VSD repair, Patch	4150	57	1.38%	1.58
ASD repair, Patch	2236	7	0.31%	0.31
PDA closure, Surgical	1700	47	2.78%	3.61
Shunt, Systemic to pulmonary, Modified Blalock-Taussig Shunt (MBTS)	1693	133	8.30%	9.36
ASD repair, Primary closure	1378	9	0.65%	0.73
TOF repair, Ventriculotomy, Transanular patch	1236	45	3.65%	3.90
Arterial switch operation (ASO)	1208	85	7.08%	7.58
AVC (AVSD) repair, Complete (CAVSD)	1151	80	7.00%	7.79
Bidirectional cavopulmonary anastomosis (BDCPA) (Bidirectional Glenn)	990	47	4.82%	5.13
Coarctation repair, End to end, Extended	917	29	3.21%	3.98
Coarctation repair, End to end	904	17	1.88%	2.44
PA banding (PAB)	727	47	6.72%	8.73
Aortic stenosis, Subvalvar, Repair	682	6	0.89%	1.04
AVC (AVSD) repair, Partial (Incomplete) (PAVSD)	641	5	0.78%	0.78
VSD repair, Primary closure	594	11	1.87%	2.21
Norwood procedure	575	196	34.39%	37.37
Pacemaker procedure	525	6	1.28%	1.70
Arterial switch operation (ASO) and VSD repair	519	64	12.36%	13.32
TOF repair, No ventriculotomy	516	9	1.75%	1.94
Pacemaker Implantation, Permanent	455	12	2.70%	3.83
Valvuloplasty, Mitral	439	9	2.11%	2.58
TAPVC repair	411	39	9.58%	11.55
TOF repair, Ventriculotomy, Non-transanular patch	408	9	2.21%	2.45
Fontan, TCPC, External conduit, Non - fenestrated	340	15	4.45%	5.34
Conduit reoperation	325	9	2.83%	2.83
Mediastinal exploration	312	65	24.34%	27.34
Conduit, Placement, RV to PA	301	18	6.08%	7.09
Coarctation repair, Patch aortoplasty	298	17	5.80%	6.83
PAPVC repair	277	5	1.81%	1.81
Fontan, TCPC, External conduit, Fenestrated	269	8	3.01%	3.01
Ross procedure	264	3	1.15%	1.54
Valve replacement, Mitral (MVR)	264	21	8.30%	10.67
RVOT procedure	257	21	8.24%	8.24
Shunt, Systemic to pulmonary, Central (From aorta or to main pulmonary artery)	257	30	12.10%	14.11
Truncus arteriosus repair	240	39	16.32%	19.67
AVC (AVSD) repair, Intermediate (Transitional)	233	5	2.18%	2.18
DORV, Intraventricular tunnel repair	232	19	8.30%	8.30
Vascular ring repair	225	1	0.45%	1.36
Pericardial drainage procedure	224	5	2.34%	3.74

Tabelul 99.18 (continuare)

Valve replacement, Aortic (AVR), Mechanical	197	4	2.04%	2.04
Valvuloplasty, Aortic	194	7	3.65%	3.65
VSD, Multiple, Repair	194	16	8.42%	9.47
Aortic arch repair	187	27	14.84%	17.58
Miscellaneous procedure, Other	183	20	11.56%	14.45
Valve replacement, Pulmonic (PVR)	169	2	1.18%	1.18
Aortic stenosis, Supravalvar, Repair	161	7	4.49%	4.49
Interrupted aortic arch repair	159	33	20.75%	24.53
Thoracic and / or mediastinal procedure, Other	158	12	8.00%	8.00
Bilateral bidirectional cavopulmonary anastomosis (BBDCPA) (Bilateral bidirectional Glenn)	149	6	4.03%	5.37
Valvuloplasty, Tricuspid	141	10	7.14%	7.86
TOF repair, RV-PA conduit	127	3	2.38%	2.38
PA, Reconstruction (Plasty), Branch, Central	125	7	5.79%	7.44
DORV repair, NOS	116	6	5.22%	6.09
ECMO procedure	115	54	61.36%	69.32
Pulmonary atresia - VSD (Including TOF, PA), Repair	114	7	6.25%	7.14
Cardiac procedure, Other	106	17	18.68%	19.78
DCRV repair	106	1	0.94%	0.94
Shunt, Ligation and takedown	105	8	7.69%	8.65
Sternotomy wound drainage	103	7	7.78%	8.89
Anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery repair	101	9	9.00%	10.00
Coarctation repair, Subclavian flap	101	3	3.00%	3.00
PA debanding	99	4	4.17%	7.29
Rastelli	99	11	11.22%	12.24
Valvuloplasty, Pulmonic	94	6	6.38%	7.45
Unifocalization MAPCA(s)	93	7	8.05%	10.34
Pulmonary atresia - VSD - MAPCA (Pseudotruncus), Repair	92	14	15.22%	18.48
Damus-Kaye-Stansel procedure (DKS) (Creation of AP anastomosis without arch reconstruction)	90	19	21.35%	25.84
Lung procedure, Other	86	2	2.41%	3.61
Fontan, TCPC, Lateral tunnel, Fenestrated	85	5	5.88%	8.24
Mediastinal procedure	85	13	16.88%	16.88
TOF repair, NOS	85	0	0.00%	2.35
Transplant, Heart	84	8	9.64%	14.46
ASD repair, NOS	83	1	1.20%	1.20
PFO, Primary closure	78	0	0.00%	0.00
VSD repair, NOS	78	3	3.85%	3.85
PA, Reconstruction (Plasty)	77	5	6.49%	6.49
ASD creation / enlargement	73	14	19.18%	26.03
AP window repair	72	0	0.00%	0.00
Diaphragm plication	71	2	2.90%	11.59
Coarctation repair, Interposition graft	70	2	2.86%	2.86
Aortic root replacement, Mechanical	67	4	5.97%	5.97
Cardiac tumor resection	67	8	12.31%	12.31
PA, Reconstruction (Plasty), Main (Trunk)	67	5	7.46%	7.46
Aortic aneurysm repair	66	1	1.52%	1.52
Coarctation repair, Other	66	4	6.06%	7.58
Palliation, Other	66	11	17.19%	17.19
Pleural drainage procedure	62	5	9.09%	9.09
Ross - Konno procedure	61	10	16.39%	19.67
Senning	61	8	13.11%	14.75
TOF, AVC (AVSD), Repair	59	4	6.78%	10.17

Tabelul 99.18 (continuare)

Cor triatriatum repair	57	5	8.77%	10.53
Coarctation repair, NOS	55	4	7.41%	7.41
TOF, Absent Pulmonary Valve, Repair	54	5	9.26%	12.96
Aortic root replacement, Homograft	53	6	11.32%	13.21
Thoracotomy, Other	53	4	8.33%	14.58
Valve surgery, Other, Mitral	53	1	1.89%	3.77
Pulmonary venous stenosis repair	50	7	14.58%	20.83
Fontan, TCPC, Lateral tunnel, Non - fenestrated	49	3	6.12%	6.12
Peripheral vascular procedure, Other	49	3	6.67%	8.89
Valve replacement, Aortic (AVR)	48	0	0.00%	0.00
Valve replacement, Tricuspid (TVR)	46	4	8.89%	8.89
Tracheal procedure	45	1	2.44%	2.44
1 1/2 ventricular repair	42	2	4.76%	4.76
Glenn (Unidirectional cavopulmonary anastomosis) (Unidirectional Glenn)	42	0	0.00%	0.00
Balloon dilation	41	2	5.00%	7.50
Valve surgery, Other, Pulmonic	40	2	5.00%	7.50
Konno procedure	37	3	8.11%	8.11
Shunt, Systemic to pulmonary, Other	36	8	24.24%	24.24
Coil embolization	34	0	0.00%	0.00
ICD (AICD) Implantation	33	0	0.00%	0.00
Shunt, Systemic to pulmonary, NOS	33	6	18.75%	18.75
LV to aorta tunnel repair	31	1	3.23%	3.23
Valve surgery, Other, Aortic	31	7	22.58%	22.58
Fontan, TCPC, External conduit, NOS	28	2	7.14%	10.71
Valve replacement, Aortic (AVR), Bioprosthetic	28	0	0.00%	0.00
ASD, Common atrium (Single atrium), Septation	27	0	0.00%	0.00
PAPVC, Scimitar, Repair	27	0	0.00%	3.70
PA, Reconstruction (Plasty), Branch, Peripheral (Beyond the hilar bifurcation)	26	0	0.00%	0.00
Valve surgery, Other, Tricuspid	26	9	34.62%	34.62
Coronary artery procedure, Other	25	4	16.00%	16.00
Decortication	25	1	4.17%	4.17
PDA closure, NOS	24	0	0.00%	0.00
Pulmonary artery sling repair	24	2	8.70%	8.70
Pleural procedure, Other	23	0	0.00%	5.56
VSD creation / enlargement	22	2	9.09%	13.64
Hemifontan	21	2	9.52%	9.52
Right / left heart assist device procedure	21	7	41.18%	47.06
Congenitally corrected TGA repair, VSD closure	20	2	10.00%	15.00
Lung biopsy	20	2	10.00%	10.00
Mustard	20	1	5.00%	10.00
PDA closure, Device	20	1	5.00%	10.00
Congenitally corrected TGA repair, Atrial Switch and ASO (Double switch)	19	4	21.05%	36.84
HLHS biventricular repair	19	0	0.00%	5.26
Mitral stenosis, Supravalvar mitral ring, Repair	19	0	0.00%	10.53
Anomalous systemic venous connection repair	18	1	5.56%	5.56
Aortic root replacement	18	1	5.56%	5.56
ASD partial closure	18	1	5.56%	5.56
AVC (AVSD) repair, NOS	17	2	11.76%	11.76
Coronary artery fistula ligation	17	1	5.88%	5.88
Pulmonary artery origin from ascending aorta (Hemitruncus) repair	17	2	11.76%	11.76
Sinus of Valsalva, Aneurysm repair	17	0	0.00%	0.00

Tabelul 99.18 (continuare)

Cardiotomy, Other	16	3	20.00%	26.67
Valve replacement, Aortic (AVR), Homograft	16	0	0.00%	0.00
Aneurysm, Ventricular, Left, Repair	15	0	0.00%	0.00
Minimally invasive procedure	15	0	0.00%	0.00
REV	15	2	13.33%	13.33
Systemic venous stenosis repair	15	0	0.00%	13.33
ASD creation, Balloon septostomy (BAS) (Rashkind)	13	0	0.00%	0.00
Atrial septal fenestration	13	1	7.69%	23.08
Fontan, NOS	13	1	7.69%	7.69
Device closure	12	0	0.00%	0.00
Fontan, Other	12	3	25.00%	25.00
ICD (AICD) ([Automatic] Implantable Cardioverter Defibrillator) procedure	12	0	0.00%	0.00
VSD repair, Device	12	0	0.00%	0.00
Aneurysm, Ventricular, Right, Repair	11	2	18.18%	18.18
Congenitally corrected TGA repair, Atrial switch and Rastelli	11	1	9.09%	9.09
Aneurysm, Pulmonary artery, Repair	10	0	0.00%	0.00
Bronchoscopy	10	0	0.00%	0.00
Pericardial procedure, Other	10	1	10.00%	20.00
Pericardiectomy	10	0	0.00%	0.00
TGA, Other procedures (Nikaido, Kawashima, LV-PA conduit, Other)	10	2	22.22%	22.22
Congenitally corrected TGA repair, VSD closure and LV to PA conduit	8	0	0.00%	0.00
Coronary artery bypass	8	1	12.50%	12.50
Fontan, Atrio - pulmonary connection	8	0	0.00%	0.00
Valve closure, Tricuspid (exclusion, univentricular approach)	8	5	62.50%	75.00
Conduit, Placement, LV to PA	7	0	0.00%	0.00
Occlusion MAPCA(s)	7	1	14.29%	14.29
Aortic dissection repair	6	0	0.00%	0.00
Congenitally corrected TGA repair, NOS	6	1	16.67%	16.67
Other annular enlargement procedure	6	2	33.33%	33.33
Pectus repair	6	0	0.00%	0.00
Stent placement	6	0	0.00%	0.00
Ventricular septal fenestration	6	1	16.67%	16.67
Atrial baffle procedure (non-Mustard, non-Senning)	5	0	0.00%	0.00
Bypass for non-cardiac lesion	5	0	0.00%	0.00
DOLV repair	5	1	20.00%	20.00
Fontan, TCPC, Lateral tunnel, NOS	5	0	0.00%	0.00
Transplant, Lung(s)	5	0	0.00%	20.00
VATS (Video Assisted Thoracoscopic Surgery)	5	0	0.00%	0.00
Arrhythmia surgery - Atrial, Surgical Ablation	4	1	25.00%	25.00
Congenitally corrected TGA repair, Other	4	0	0.00%	0.00
Transplant, Heart and lung	4	1	25.00%	25.00
ASD repair, Device	3	0	0.00%	0.00
Pulmonary AV fistula repair / occlusion	3	0	0.00%	0.00
Pulmonary embolectomy	3	1	33.33%	33.33
Valve excision, Tricuspid (without replacement)	3	0	0.00%	0.00
Arrhythmia surgery - Ventricular Surgical Ablation	2	0	0.00%	0.00
Diaphragm procedure, Other	2	0	0.00%	0.00
Esophageal procedure	2	0	0.00%	0.00
Partial left ventriculectomy (LV volume reduction surgery) (Batista)	2	0	0.00%	50.00

Tabelul 99.19. Rezultate operatorii pe tipuri de afecțiuni

Case category	Age group	Continent	Performance	Mean BS	No. of patients	30 days mortality
CPB	1. Neonate (0-30 days)	Europe	8.73	10.36	3031 patients	15.77%
Interventional cardiology	1. Neonate (0-30 days)	Europe				
CPB	1. Neonate (0-30 days)	Africa	7.33	9.82	83 patients	25.30%
CPB	2. Infant (31-365 days)	Africa	7.24	7.68	194 patients	5.67%
CPB	2. Infant (31-365 days)	Europe	7.14	7.48	7110 patients	4.49%
CPB	3. Child (1-18 years)	Africa	7.08	7.33	328 patients	3.35%
Interventional cardiology	2. Infant (31-365 days)	Europe				
non-CPB	1. Neonate (0-30 days)	Asia				
CPB	2. Infant (31-365 days)	South America	6.84	7.48	70 patients	8.57%
CPB	2. Infant (31-365 days)	Asia	6.77	7.32	66 patients	7.58%
CPB	3. Child (1-18 years)	Europe	6.40	6.51	10647 patients	1.77%
CPB	4. Adult (18 years and more)	Europe	6.10	6.26	1742 patients	2.53%
Thoracic	4. Adult (18 years and more)	Asia				
CPB	3. Child (1-18 years)	Asia	6.02	6.20	171 patients	2.92%
non-CPB	2. Infant (31-365 days)	Asia	5.88	6.33	14 patients	7.14%
CPB	4. Adult (18 years and more)	Africa	5.91	6.15	26 patients	3.85%
CPB	3. Child (1-18 years)	South America	5.71	5.99	198 patients	4.55%
non-CPB	2. Infant (31-365 days)	Europe	5.44	5.63	1849 patients	3.41%
Thoracic	1. Neonate (0-30 days)	Europe	5.48	5.84	178 patients	6.18%
CPB	4. Adult (18 years and more)	Asia	5.40	5.40	15 patients	0.00%
Thoracic	2. Infant (31-365 days)	Europe	5.36	5.49	124 patients	2.42%
Thoracic	3. Child (1-18 years)	Asia	5.32	5.44	44 patients	2.27%
Thoracic	2. Infant (31-365 days)	Asia	5.15	5.32	32 patients	3.13%
non-CPB	1. Neonate (0-30 days)	Europe	5.11	5.53	2070 patients	7.58%
ECMO	1. Neonate (0-30 days)	Europe				
non-CPB	1. Neonate (0-	Africa	5.04	5.67	45 patients	11.11%

Tabelul 99.19. (continuare)

	30 days)					
Thoracic	3. Child (1-18 years)	Europe	4.98	4.98	129 patients	0.00%
non-CPB	4. Adult (18 years and more)	Europe	4.88	4.96	120 patients	1.67%
CPB	4. Adult (18 years and more)	South America	4.87	4.87	23 patients	0.00%
non-CPB	3. Child (1-18 years)	Europe	4.79	4.83	1450 patients	0.90%
non-CPB	3. Child (1-18 years)	Africa	4.61	4.61	44 patients	0.00%
CPB	1. Neonate (0-30 days)	South America	5.56	8.34	12 patients	33.33%
non-CPB	4. Adult (18 years and more)	Africa				
non-CPB	3. Child (1-18 years)	Asia				
non-CPB	1. Neonate (0-30 days)	South America	4.48	5.76	36 patients	22.22%
non-CPB	2. Infant (31-365 days)	South America	4.29	5.08	71 patients	15.49%
Other	2. Infant (31-365 days)	Europe	4.15	4.81	29 patients	13.79%
Other	1. Neonate (0-30 days)	Europe	4.15	4.89	33 patients	15.15%
non-CPB	3. Child (1-18 years)	South America	3.84	3.84	70 patients	0.00%
non-CPB	2. Infant (31-365 days)	Africa	3.84	3.84	69 patients	0.00%
Thoracic	1. Neonate (0-30 days)	Asia				
Thoracic	4. Adult (18 years and more)	Europe				
Other	3. Child (1-18 years)	Europe	3.25	3.30	116 patients	1.72%
Other	4. Adult (18 years and more)	Europe	3.10	3.34	27 patients	7.41%
Other	2. Infant (31-365 days)	Asia				
Other	3. Child (1-18 years)	Asia				
ECMO	2. Infant (31-365 days)	Europe				
ECMO	3. Child (1-18 years)	Europe				
CPB	1. Neonate (0-30 days)	Asia				
Thoracic	3. Child (1-18 years)	Africa				
Thoracic	3. Child (1-18 years)	South America				

Tabelul 99.20. Verificarea datelor-mortalitate

	Înainte de verificare			După verificare			
	Total	**Nr. decese**	**Mortalitate la 30 zile %**	**Total**	**Nr. decese**	**Mortalitate la 30 zile %**	**Valoarea p**
Total	4.911	169	3.44	4.987	188	3.77	0.4107
Nou-născuți	1.668	75	4.5	1.707	91	5.33	0.2977
Sugari	825	26	3.15	844	23	2.73	0.7107
Copii	1663	45	2.71	1.674	46	2.75	0.9909
Adulți	755	23	3.05	762	28	3.67	0.5918

Tabelul 99.21. Număr de proceduri/grupe de vârstă

Adulți	**763**
Copii	**1.684**
Sugari	**845**
Nou-născuți	**1.711**
Total	**5.003**

5.2. Rezultate - mortalitate

Numărul total de proceduri colectate între 2003 şi 2005 a fost de **22.536**. Proceduri verificate au fost **5.003**- 22% (**Tabelele 99.20, 99.21**) în anii 2003-2005 şi **11,8 %** din toate procedurile din Database.

6. PUBLICAȚII EACTS DATA BASE

1. **Mavroudis C and Jacobs JP (editors).** *International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project.* „The Annals of Thoracic Surgery" 69:S1: 1-372, April 2000 Supplement.
2. **Mavroudis C, Jacobs JP.** *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Overview and Minimum Dataset.* „The Annals of Thoracic Surgery", 69 (4 Suppl.):S2-17, April 2000.
3. **Lacour-Gayet F, Maruszewski B, Mavroudis C, Jacobs JP, Elliott MJ.** *Presentation of the International Nomenclature for Congenital Heart Surgery - The Long Way from Nomenclature to Collection of Validated Data at the EACTS.* „European Journal of Cardiothoracic Surgery", 18(2):128-135, August 2000.
4. **Maruszewski B, Lacour-Gayet F, Elliott MJ, Gaynor JW, Jacobs JP, Jacobs ML, Tchervenkov CI, Kurosawa H, Mavroudis C.** *Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Update and Proposed Data Harvest. For simultaneous publication:* „The Annals of Thoracic Surgery" 2002, „The European Journal of Cardio-thoracic Surgery" 2002, and „The Jpn J Thorac Cardiovasc Surg" 2002. „The European Journal of Cardio-thoracic Surgery", 21(1):47-9, January 2002.
5. **Mavroudis C, Gevitz M, Elliott MJ, Jacobs JP, Gold JP.** *Virtues of a Worldwide Congenital Heart Surgery Database. 2002 Seminars in Thoracic and Cardio-vascular Surgery:* „Pediatric Cardiac Surgery Annual," 5(1):126-131, January 2002.
6. **Jacobs JP.** *Software Development, Nomenclature Schemes, and Mapping Strategies for an International Pediatric Cardiac Surgery Database System. 2002 Seminars in Thoracic and Cardio-vascular Surgery:* „Pediatric Cardiac Surgery Annual", 5(1):153-62, January 2002.
7. **Franklin RCG, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Beland M.** *European Pediatric Cardiac Code Short List crossmapped to STS/EACTS Short List with ICD-9 & ICD-10 crossmapping.* „Cardiology in the Young", (Suppl. II) 23-49, September 2002.
8. **Franklin RCG, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Beland M.** *STS/EACTS Short List mapping to European Pediatric Cardiac Code Short List with ICD-9 & ICD-10 crossmapping.* „Cardiology in the Young", (Suppl. II) 50-62, September 2002.
9. **Franklin RCG, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Beland MJ.** *Bidirectional crossmap of the Short Lists of the European Pediatric Cardiac Code and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project.* „Cardiol Young". 2002 Oct; 12(5):431-5.
10. **Lacour-Gayet F.** *Risk stratification theme for congenital heart surgery.* „Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann". 2002;5:148-52.
11. **Jacobs JP.** *Software Development, Nomenclature Schemes, and Mapping Strategies for an International Pediatric Cardiac surgery database system.* „Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann". 2002;5:153-62.
12. **Gaynor JW, Jacobs JP, Jacobs Me Elliott MJ, Lacour-Gayet F, Tchervenkov CI, Maruszewski B, Mavroudis C.** *International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. Congenital Heart Surgery Committees of the Society of Thoracic Surgeons. European Association for Cardio-Thoracic Surgery. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: update and proposed data harvest.* „Ann Thorac Surg." 2002 Mar;73(3):1016-8.

MODELUL DE ALGORITM AL EVIDENȚEI CARDIOPATIILOR CONGENITALE – HEART SUITE

SECȚIUNEA VI

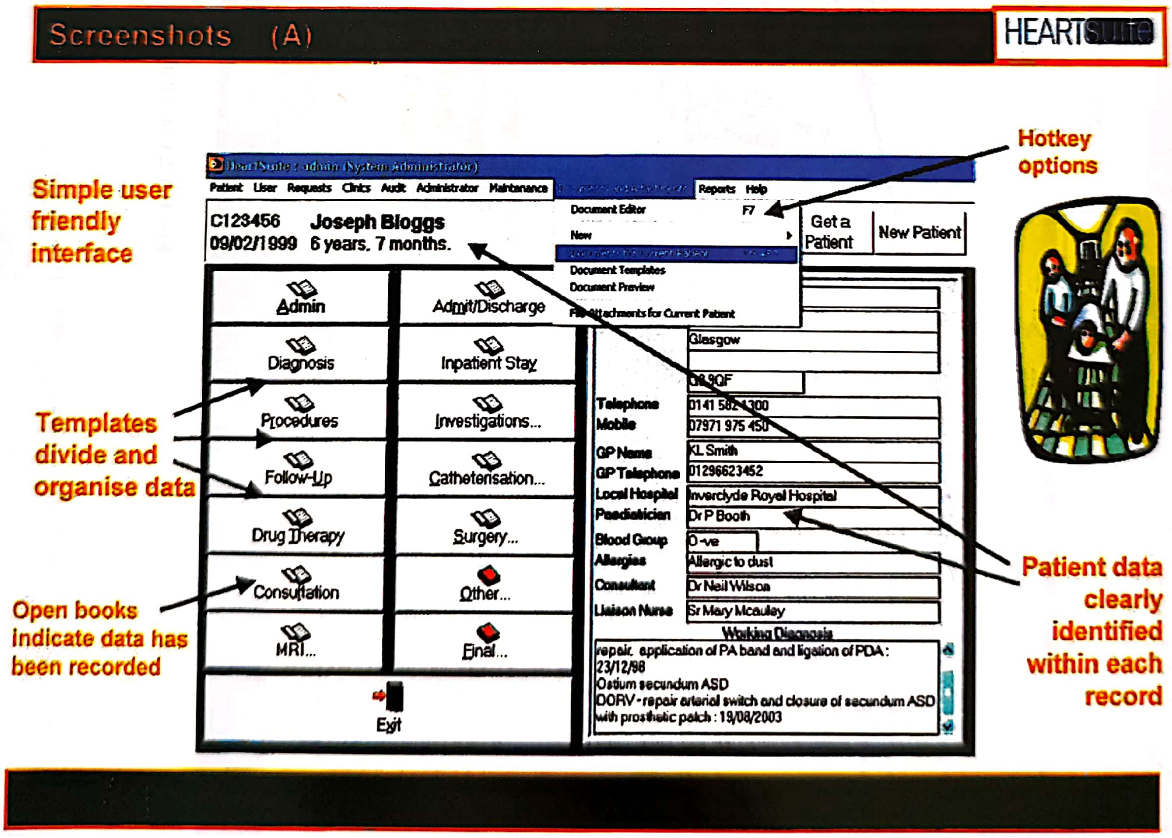
CAPITOLUL 100

ION SOCOTEANU, CIPRIAN DIMA, CAMELIA DIMA

Acest sistem este desemnat pentru cardiologia pediatrică și chirurgia cardio-toracică, furnizând date electronice medicale despre pacienți 24 de ore/zi, 365 zile/an.

Algoritmul este utilizat de majoritatea centrelor cardiace de pediatrie din Marea Britanie, oferind medicului curant toate datele despre pacient într-o formă virtuală și cât mai exactă.

În **Fig. 100.1, 100.2, 100.3, 100.4, 100.5, 100.6** este expus modelul de algoritm al evidenței cardiopatiilor congenitale - Heart Suite.

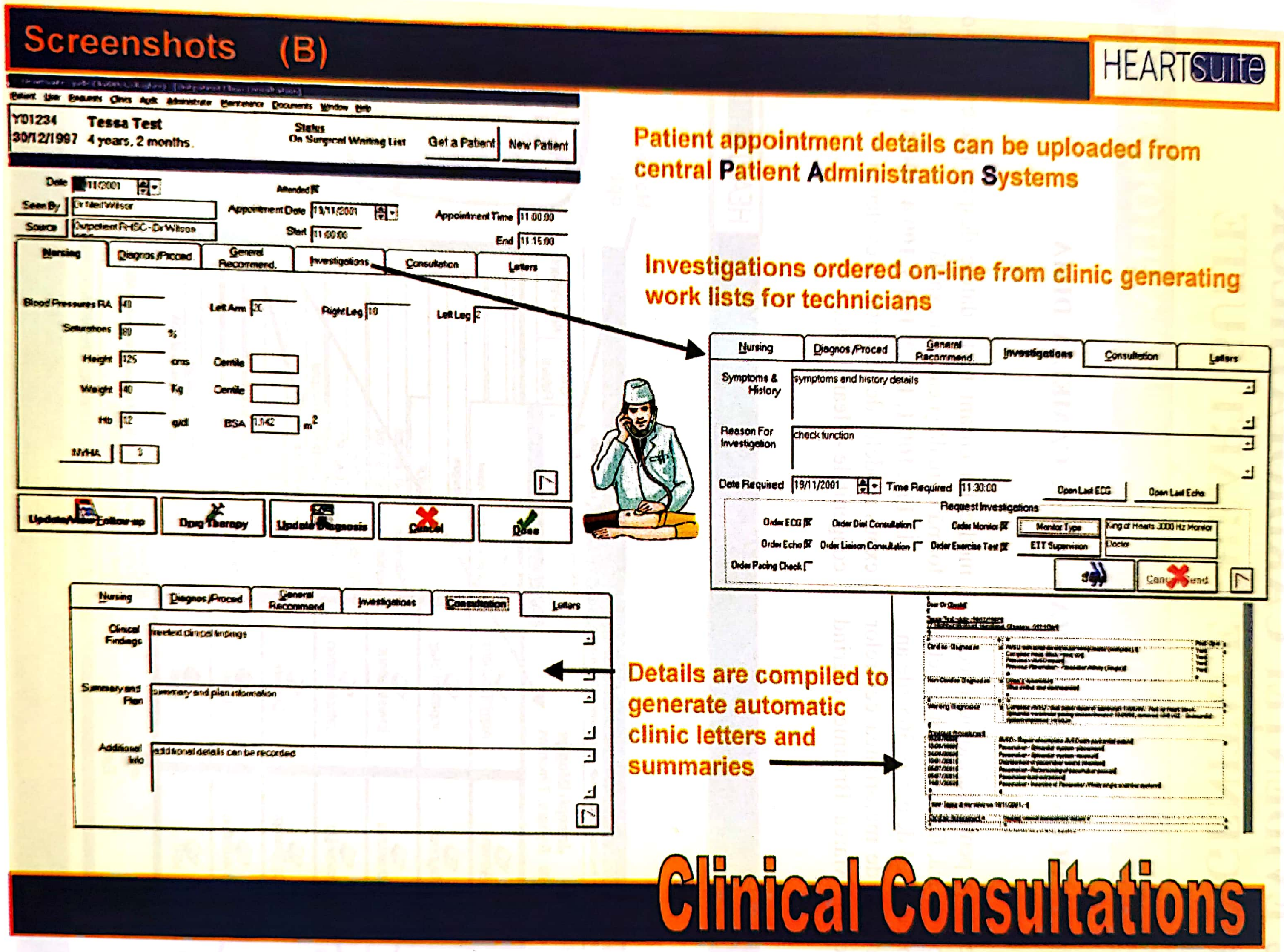

Screenshots (A)
HEARTSuite
HeartSuite : admin (System Administrator)
Patient User Requests Clinics Audit Administrator Maintenance Reports Help
Document Editor F7
New
Document Templates
Document Preview
File Attachments for Current Patient
Get a Patient
New Patient
Admin
Admit/Discharge
Diagnosis
Inpatient Stay
Procedures
Investigations...
Follow-Up
Catheterisation...
Drug Therapy
Surgery...
Consultation
Other...
MRI...
Final...
Exit
Simple user friendly interface
Hotkey options
Templates divide and organise data
Open books indicate data has been recorded
Patient data clearly identified within each record

C123456 **Joseph Bloggs**
09/02/1999 6 years. 7 months.

Glasgow
G8 9QF
Telephone 0141 582 1300
Mobile 07971 975 450
GP Name KL Smith
GP Telephone 01296623452
Local Hospital Inverclyde Royal Hospital
Paediatrician Dr P Booth
Blood Group O -ve
Allergies Allergic to dust
Consultant Dr Neil Wilson
Liaison Nurse Sr Mary Mcauley

Working Diagnosis
repair. application of PA band and ligation of PDA : 23/12/98
Ostium secundum ASD
DORV - repair arterial switch and closure of secundum ASD with prosthetic patch : 19/08/2003

Fig. 100.1. Înregistrarea datelor



Screenshots (B)

HEARTSuite

Patient appointment details can be uploaded from central Patient Administration Systems

Y01234 Tessa Test
30/12/1997 4 years, 2 months.
Status: On Surgical Waiting List

Date: 11/2001
Attended ☒
Seen By: Dr Neil Wilson
Source: Outpatient RHSC - Dr Wilson
Appointment Date: 19/11/2001
Appointment Time: 11:00:00
Start: 11:00:00
End: 11:15:00

Blood Pressures RA: 40
Left Arm: 20
Right Leg: 10
Left Leg: 2
Saturations: 80 %
Height: 125 cms
Weight: 40 Kg
Hb: 12 g/dl
BSA: 1.142 m^2
NYHA: 3

Investigations ordered on-line from clinic generating work lists for technicians

Symptoms & History: symptoms and history details
Reason For Investigation: check function
Date Required: 19/11/2001
Time Required: 11:30:00

Request Investigations
Order ECG ☒
Order Echo ☒
Order Pacing Check ☐
Order Diet Consultation ☐
Order Liaison Consultation ☐
Order Monitor ☒
Monitor Type: King of Hearts 3000 Hz Monitor
Order Exercise Test ☒
ETT Supervision: Doctor

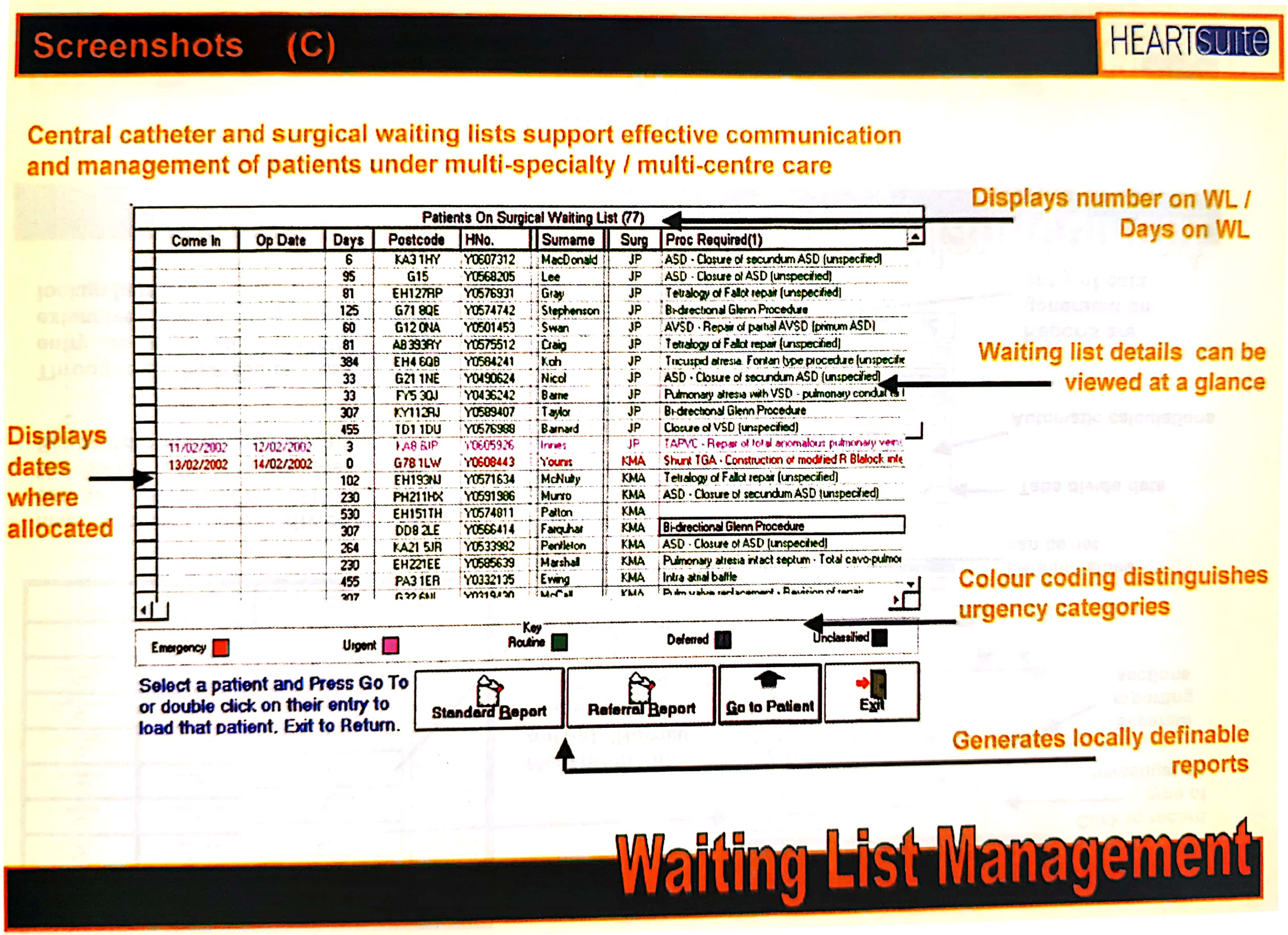
Clinical Findings: selected clinical findings
Summary and Plan: summary and plan information
Additional Info: additional details can be recorded

Details are compiled to generate automatic clinic letters and summaries

Clinical Consultations

Patient
User
Requests
Clinics
Audit
Administrator
Maintenance
Documents
Window
Help
Get a Patient
New Patient
Nursing
Diagnos./Proced.
General Recommend.
Investigations
Consultation
Letters
Centile
Centile
Update/View Follow-up
Drug Therapy
Update Diagnosis
Cancel
Done
Open Last ECG
Open Last Echo
Send
Cancel Send

Fig. 100.2. Consultații clinice



Screenshots (C)

Central catheter and surgical waiting lists support effective communication and management of patients under multi-specialty / multi-centre care

Patients On Surgical Waiting List (77)

Come In	Op Date	Days	Postcode	HNo.	Surname	Surg	Proc Required(1)
		6	KA3 1HY	Y0607312	MacDonald	JP	ASD - Closure of secundum ASD (unspecified)
		95	G15	Y0568205	Lee	JP	ASD - Closure of ASD (unspecified)
		81	EH127RP	Y0576931	Gray	JP	Tetralogy of Fallot repair (unspecified)
		125	G71 8QE	Y0574742	Stephenson	JP	Bi-directional Glenn Procedure
		60	G12 0NA	Y0501453	Swan	JP	AVSD - Repair of partial AVSD (primum ASD)
		81	AB393RY	Y0575512	Craig	JP	Tetralogy of Fallot repair (unspecified)
		384	EH4 6QB	Y0584241	Koh	JP	Tricuspid atresia. Fontan type procedure (unspecifie
		33	G21 1NE	Y0490624	Nicol	JP	ASD - Closure of secundum ASD (unspecified)
		33	FY5 3QJ	Y0436242	Barne	JP	Pulmonary atresia with VSD - pulmonary conduit to
		307	KY112RJ	Y0589407	Taylor	JP	Bi-directional Glenn Procedure
		455	TD1 1DU	Y0576989	Barnard	JP	Closure of VSD (unspecified)
11/02/2002	12/02/2002	3	KA8 8JP	Y0605926	Innes	JP	TAPVC - Repair of total anomalous pulmonary vein
13/02/2002	14/02/2002	0	G78 1LW	Y0608443	Younis	KMA	Shunt TGA - Construction of modified R Blalock inte
		102	EH193NJ	Y0571634	McNulty	KMA	Tetralogy of Fallot repair (unspecified)
		230	PH211HX	Y0591986	Munro	KMA	ASD - Closure of secundum ASD (unspecified)
		530	EH151TH	Y0574811	Patton	KMA	
		307	DD8 2LE	Y0566414	Farquhar	KMA	Bi-directional Glenn Procedure
		264	KA21 5JR	Y0533982	Pentleton	KMA	ASD - Closure of ASD (unspecified)
		230	EH221EE	Y0585639	Marshall	KMA	Pulmonary atresia intact septum - Total cavo-pulmo
		455	PA3 1ER	Y0332135	Ewing	KMA	Intra atrial baffle
		307	G32 6NJ	Y0319430	McCall	KMA	Pulm valve replacement - Revision of repair

Key

Emergency 🟥 Urgent 🟪 Routine 🟩 Deferred ▨ Unclassified ■

Select a patient and Press Go To or double click on their entry to load that patient. Exit to Return.

Displays number on WL / Days on WL

Waiting list details can be viewed at a glance

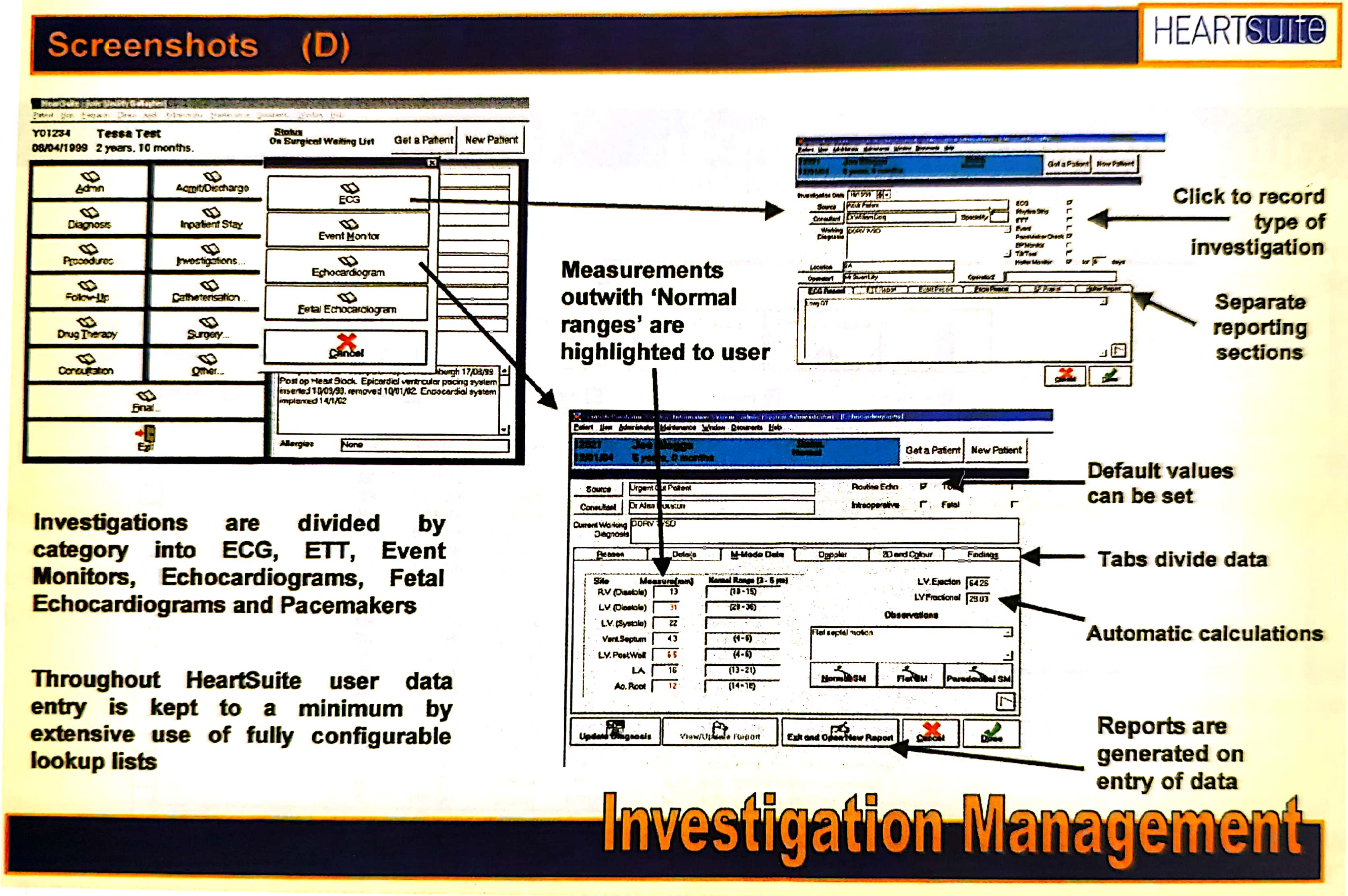
Displays dates where allocated

Colour coding distinguishes urgency categories

Generates locally definable reports

Waiting List Management

Fig. 100.3. Managementul listei de aşteptare


Screenshots (D)
HEARTSuite
Get a Patient
New Patient
Admin
Admit/Discharge
Diagnosis
Inpatient Stay
Procedures
Investigations...
Follow-Up
Catheterisation
Drug Therapy
Surgery...
Consultation
Other...
Final...
Exit
ECG
Event Monitor
Echocardiogram
Fetal Echocardiogram
Cancel
Reason
Details
M-Mode Data
Doppler
2D and Colour
Findings
Normal SM
Flat SM
Paradoxical SM
Update Diagnosis
View/Update Report
Exit and Open New Report
Cancel
Done
Investigation Management

Y01234 Tessa Test
08/04/1999 2 years, 10 months.
Status: On Surgical Waiting List

...burgh 17/03/99 Post op Heart Block. Epicardial ventricular pacing system inserted 10/03/98, removed 10/01/02. Endocardial system implanted 14/1/02

Allergies: None

Source: Urgent Out Patient
Consultant: Dr Alan Houston
Current Working Diagnosis: DORV VSD
Routine Echo ☑
Intraoperative ☐ Fetal ☐

Site	Measure(mm)	Normal Range (3 - 5 yrs)
R.V (Diastole)	13	(10 - 15)
L.V (Diastole)	31	(28 - 36)
L.V. (Systole)	22	
Vent.Septum	4.3	(4 - 6)
L.V. Post.Wall	6.5	(4 - 6)
LA	16	(13 - 21)
Ao. Root	12	(14 - 18)

L.V.Ejection: 64.26
LV Fractional: 29.03

Observations: Flat septal motion

Measurements outwith 'Normal ranges' are highlighted to user

Click to record type of investigation

Separate reporting sections

Default values can be set

Tabs divide data

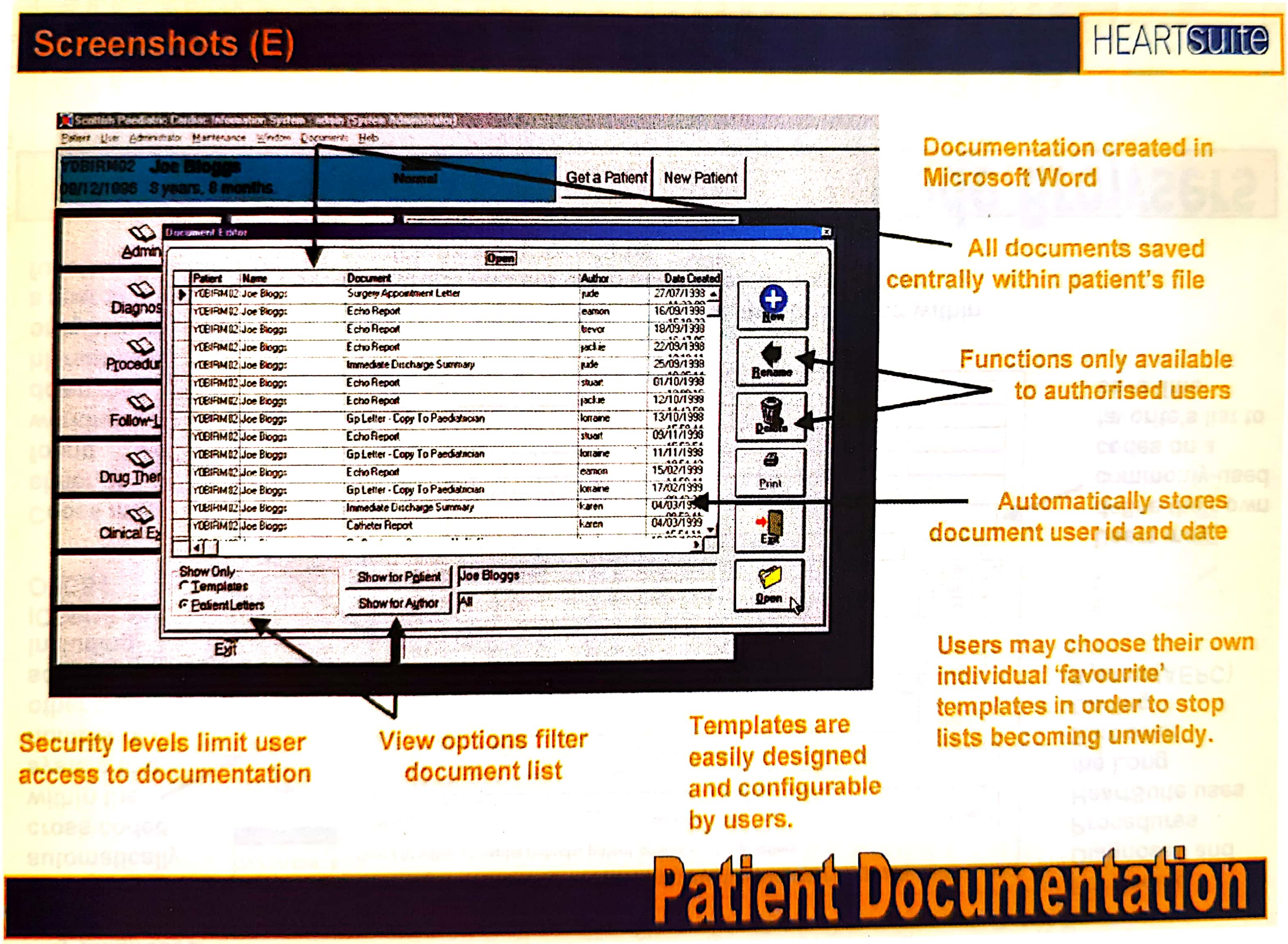
Automatic calculations

Reports are generated on entry of data

Investigations are divided by category into ECG, ETT, Event Monitors, Echocardiograms, Fetal Echocardiograms and Pacemakers

Throughout HeartSuite user data entry is kept to a minimum by extensive use of fully configurable lookup lists

Fig. 100.4. Consultații clinice


HEARTsuite
Scottish Paediatric Cardiac Information System - admin (System Administrator)
Patient User Administrator Maintenance Window Documents Help
YDBIRM02 Joe Bloggs
09/12/1996 3 years, 8 months
Normal
Get a Patient
New Patient
Admin
Diagnos
Procedur
Follow-U
Drug Ther
Clinical Ex
Exit
Document Editor
Open
New
Rename
Delete
Print
Exit
Open
Show Only
○ Templates
● Patient Letters
Show for Patient
Show for Author
Joe Bloggs
All

Screenshots (E)

Patient	Name	Document	Author	Date Created
YDBIRM02	Joe Bloggs	Surgery Appointment Letter	jude	27/07/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	eamon	16/09/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	trevor	18/09/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	jackie	22/09/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Immediate Discharge Summary	jude	25/09/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	stuart	01/10/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	jackie	12/10/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Gp Letter - Copy To Paediatrician	lorraine	13/10/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	stuart	09/11/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Gp Letter - Copy To Paediatrician	lorraine	11/11/1998
YDBIRM02	Joe Bloggs	Echo Report	eamon	15/02/1999
YDBIRM02	Joe Bloggs	Gp Letter - Copy To Paediatrician	lorraine	17/02/1999
YDBIRM02	Joe Bloggs	Immediate Discharge Summary	karen	04/03/1999
YDBIRM02	Joe Bloggs	Catheter Report	karen	04/03/1999

Documentation created in Microsoft Word

All documents saved centrally within patient's file

Functions only available to authorised users

Automatically stores document user id and date

Users may choose their own individual 'favourite' templates in order to stop lists becoming unwieldy.

Security levels limit user access to documentation

View options filter document list

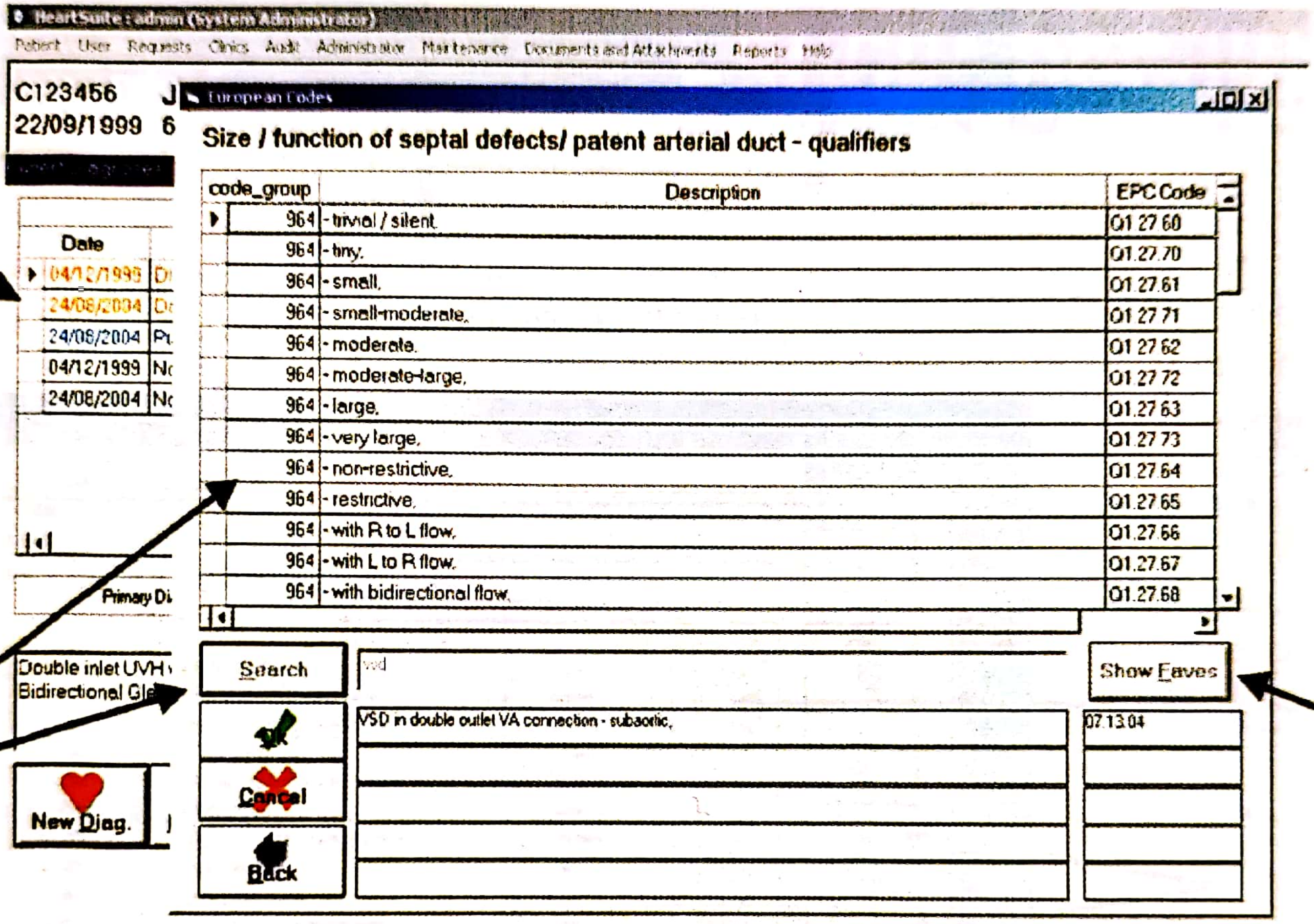
Templates are easily designed and configurable by users.

Patient Documentation

Fig. 100.5. Documentația pacientului

Screenshots (F)

Any diagnoses or procedure entered is automatically cross coded within the system to a number of other coding schemes including ICD9/10 and OPCS4


HeartSuite : admin (System Administrator)
Patient
User
Requests
Clinics
Audit
Administrator
Maintenance
Documents and Attachments
Reports
Help
European Codes
Search
Show Faves
OK
Cancel
Back
New Diag.
Primary Di
Date

C123456 J
22/09/1999 6

Date	
04/12/1999	Di
24/08/2004	Di
24/08/2004	Pr
04/12/1999	Nc
24/08/2004	Nc

Double inlet UVH
Bidirectional Gle

Size / function of septal defects/ patent arterial duct - qualifiers

code_group	Description	EPC Code
964	- trivial / silent.	01 27 60
964	- tiny.	01.27.70
964	- small.	01 27 61
964	- small-moderate.	01 27 71
964	- moderate.	01 27 62
964	- moderate-large.	01 27 72
964	- large.	01.27 63
964	- very large.	01 27 73
964	- non-restrictive.	01 27 64
964	- restrictive.	01.27 65
964	- with R to L flow.	01.27.66
964	- with L to R flow.	01.27.67
964	- with bidirectional flow.	01.27.68

vsd

VSD in double outlet VA connection - subaortic.	07.13.04

For coding Diagnoses and Procedures HeartSuite uses the Long European Coding System(AEPC)

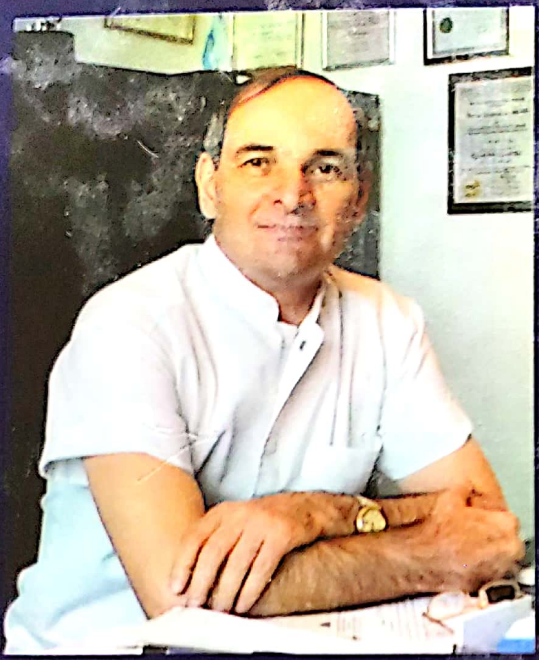
Codes may either be found working down the hierarchies or by use of a search function

Users may define their own commonly used codes on a favorite's list to save time

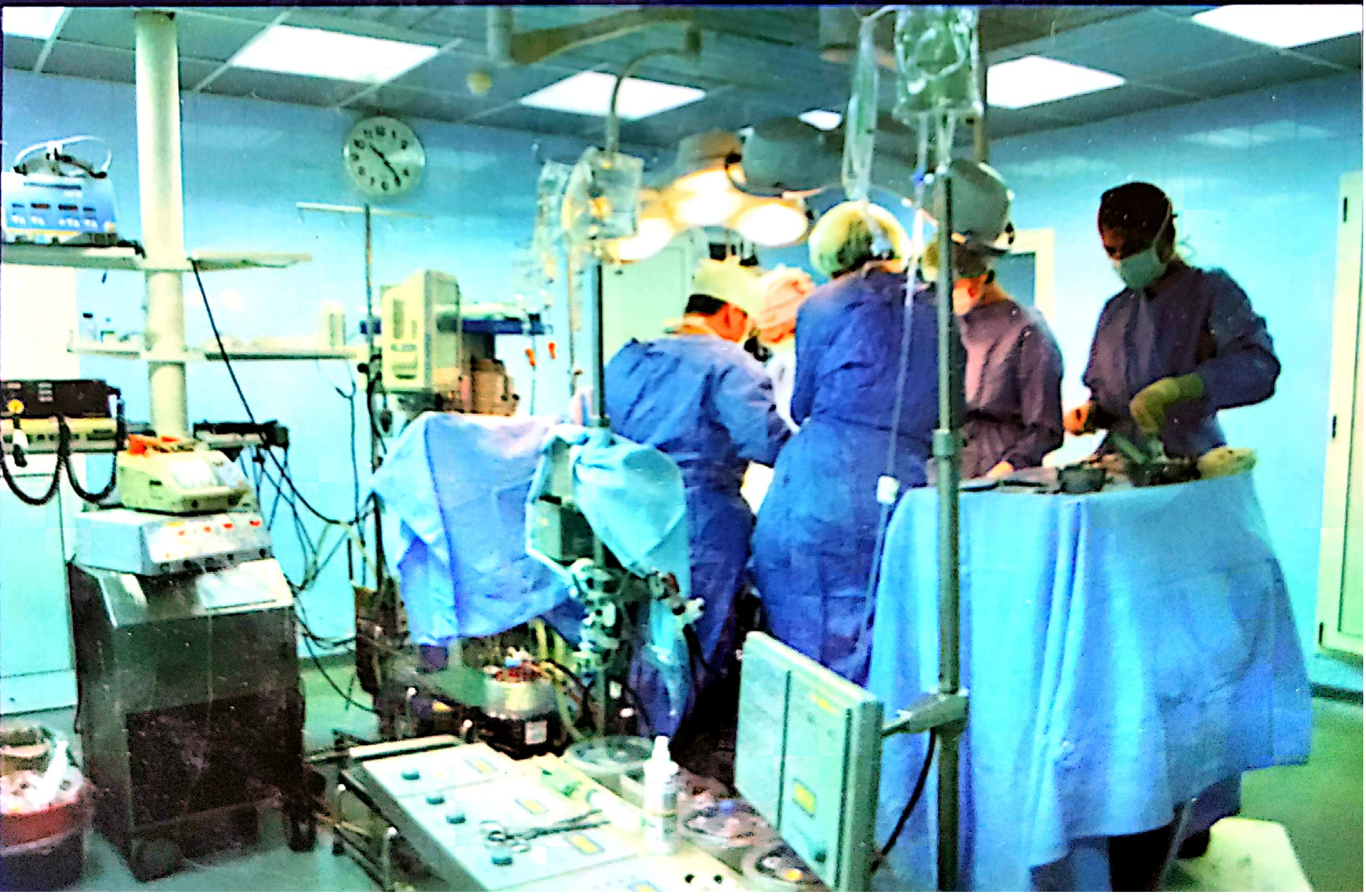
ICD9/10 and OPCS4 browsers are also integrated within HeartSuite and are often used to enter non cardiac conditions and procedures

Code Browsers

Tipărit la S.C. MAGIC PRINT S.R.L. - Oneşti
B-dul Republicii nr. 45 B
Oneşti, jud. Bacău, tel./fax: 0234-319.810
e-mail: office@mgp.ro



ION SOCOTEANU

- Profesor Universitar Dr. – Şef Disciplină chirurgie cardio-toracică – Universitatea de Medicină şi Farmacie Victor Babeş – Timişoara;
- Şef clinică chirurgie cardio-vasculară Institutul de boli cardio-vasculare – Timişoara,
- Medic primar chirurgie generală,
- Medic primar chirurgie cardio-vasculară (multiple competenţe în specialitate);
- Absolvent al Universităţii de Medicină şi Farmacie – Carol Davila – Bucureşti 1968;